TACHDJIAN

Ortopedia Pediátrica

Contenido

VOLUMEN 1

1

2

VOLUMEN 2

3

4

VOLUMEN 3

5

6

VOLUMEN 4

7

8

Volumen 2

3. Hueso

Respuestas del hueso

El esqueleto es el armazón general del organismo y aporta los mecanismos articulantes que permiten su movilidad. El hueso, aunque es rígido físicamente, es una estructura viva y dinámica. Es biológicamente plástico y está en remodelación constante. Además de su función de sostén, interviene en innumerables procesos metabólicos, y por ello puede sufrir enfermedades locales y generalizadas y alteraciones metabólicas, así como recibir el impacto de fuerzas fisiológicas y mecánicas.

El tamaño y forma definitivos de un hueso del adulto depende de factores intrínsecos y extrínsecos. El hueso fetal en cultivo tisular asume una forma predeterminada por su naturaleza inherente: sin embargo, desde el neonato hasta el anciano, la forma puede ser modificada por influencias externas que actuaron en el útero o después del nacimiento.

Respuesta a la función

La ley biológica fundamental que relaciona la dependencia de estructura y función, conocida a menudo como ley de Wolff, describe la reacción del hueso a fuerzas que en él actúan. Enuncia lo siguiente: "A todo cambio en la forma y función de los huesos o a su sola función siguen modificaciones netas en su estructura interna y cambios igualmente definidos en su configuración externa, con arreglo a leyes matemáticas."[3] A causa de variables fisiológicas, Wolff no pudo reducir su observación a expresiones matemáticas exactas, pero a pesar de ello no disminuye la verdad fundamental que está inherente en su ley. Para ilustrar dicha norma habría que considerar la fractura cicatrizada del fémur, con cabalgamiento y encorvamiento en un niño (fig. 3-1). Las fuerzas de la bipeditación y la acción de los músculos remodelan y dan nueva forma al hueso y corrigen poco a poco la deformidad. Hueter y Volkmann, al considerar el efecto de las fuerzas externas e internas en el crecimiento, propusieron la tesis de que la compresión inhibe el crecimiento, en tanto que la tensión lo estimula[1,2].

Respuesta a la acción muscular

Las fuerzas musculares influyen también en la configuración ósea y de hecho el desarrollo normal del esqueleto depende de la acción "equilibrada" de los músculos (balanceada). Lo anterior es ilustrado, por ejemplo, por la deformidad del calcáneo que surge cuando se paralizan los gemelos y el sóleo, y

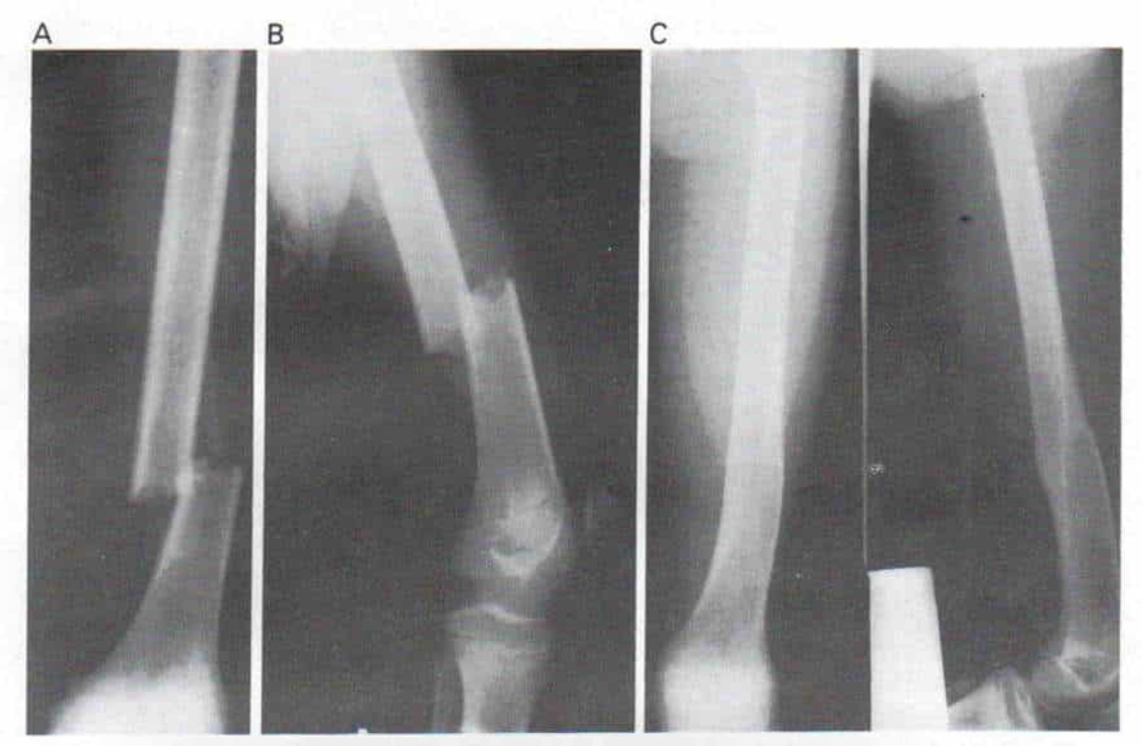


Fig. 3-1. Ley de Wolff ilustrada en la remodelación de la fractura con unión inadecuada del fémur.

A y **B**, cabalgamiento y encorvamiento de los fragmentos de la fractura. **C**, un año después con remodelación y corrección de la deformidad.

dejan de actuar en la porción trasera del talón, en tanto persiste la función del tibial anterior y otros dorsiflexores del tarso. El desarrollo anormal subsecuente del astrágalo hace que su cara posterior rote en sentido plantar. Después de transferencia posterior del tibial anterior y, del peroneo lateral corto puede corregirse la deformidad del calcáneo en el pie del niño en crecimiento.

Respuesta al uso y desuso

El uso normal de los huesos constituye por sí mismo un estímulo para su formación y crecimiento. Sin embargo, si no se usan, surgirá lo que se conoce como atrofia por desuso, que comprende descalcificación y disminución de la masa ósea. Lo anterior puede observarse después de un período de inmovilización de un miembro en un enyesado o después de parálisis fláccida extensa o reposo duradero en cama. El proceso puede ser muy rápido y ocasionar complicaciones, como fracturas patológicas o trastornos metabólicos más generalizados como hipercalcemia, hipercalciuria y nefrolitiasis, que se deben a la pérdida extensa de calcio. En el caso de un sujeto en crecimiento el desuso por largo tiempo puede hacer que disminuya enormemente el diámetro y longitud de los huesos, porque se inhibe el crecimiento.

Respuesta a trastornos de la circulación

La interrupción de la circulación sanguínea al hueso, sea por lesión física u oclusión atraumática de los vasos, puede culminar en necrosis ósea. La cabeza del fémur es el sitio más común de necrosis aséptica después de fractura del cuello femoral o luxación de la cadera. La enfermedad de las campanas neumáticas es un ejemplo conocido de lesión atraumática que produce necrosis, al causar oclusión de los vasos de la epífisis y la diáfisis.

En la necrosis aséptica en que persiste algún riesgo sanguíneo o se restablece, el hueso afectado es invadido por estroma fibroso vascular, gracias al cual las zonas necróticas poco a poco se reabsorben y son sustituidas por hueso nuevo. Cuando ha transcurrido tiempo suficiente, el hueso que conservó su riesgo pasa por una fase de atrofia y descalcificación, en tanto que el hueso totalmente avascular, sin sangre para extraer las sales minerales radioopacas muestra en las radiografías una mayor densidad, la misma que pueden representar zonas de hueso vivo hipertrófico, hueso necrótico con tejidos reactivos sobre él, o simplemente hueso necrótico. El secuestro que se advierte en la osteomielitis es otro ejemplo del efecto de la interrupción de la corriente sanguínea en el hueso.

El hueso reacciona a la mayor circulación por hipertrofia y por aumento de su longitud, cosa perfectamente ilustrada por la mayor longitud de la extremidad pélvica en casos de aneurisma arteriovenoso o inflamación duradera cerca de la epífisis.

Respuesta a la lesión: reparación del hueso

La respuesta fundamental del hueso a la lesión es la formación de hueso nuevo, como se observa en una fractura en cicatrización, lo cual se expone en el capítulo 8. La lesión puede producir otros efectos y respuestas, como necrosis ósea, que es resultado de la interrupción de la corriente sanguínea al hueso o por el efecto local del traumatismo. Puede inducirse atrofia por el dolor y el desuso ulterior que causó la lesión. La erosión ósea o la esclerosis reactiva pueden surgir en el sitio de traumatismo crónico.

Reacción a la radiación

La radiación excesiva es dañina para el hueso porque causa lesión celular directa u otros efectos indirectos producidos por la lesión de los vasos. En el esqueleto en crecimiento, las células de cartílago en la lámina epifisaria son particularmente vulnerables al daño por la radiación intensa, y de este modo disminuye el crecimiento del esqueleto. Después de radiación extensa pueden surgir fracturas patológicas. También se han observado cambios sarcomatosos en los huesos, en esa situación.

Bibliografía

1. Hueter, C.: Anatomische Studien an den Extremitatengelenken Neugeborener und Erwachsener. Virchow. Arch. Pathol. Anat., *25*:575, 1862.
2. Volkmann, R. von: Chirurgische Erfahrungen über Knochenverbiegungen und Knochen wachsthum. Arch. Pathol. Anat., *24*:512, 1862.
3. Wolff, J.: Über die innere Architecture der Knochen und ihre Bedeutung fur die Frage von Knochenwachstum. Virchow. Arch. Pathol. Anat., *50*:389, 1870.

Displasias de hueso

Los trastornos generalizados del desarrollo del esqueleto son raros, pero hace siglos han intrigado al género humano y se ha sabido de ellos, porque así los plasmó en figuritas y esculturas primitivas.

En la literatura médica naciente hubo una confusión semántica, porque los autores publicaban casos y síndromes con varios nombres y epónimos. Se hicieron muchos intentos para resolver el problema, establecer una clasificación y contar con una nomenclatura aceptable para todas las disciplinas que intervenían: radiología, genética, pediatría y cirugía ortopédica.

Nomenclatura y clasificación

Uno de los primeros interesados en este tema fue Sir Thomas Fairbank y sentó las bases de esta tarea en su *Atlas of General Affections of the Skeleton*[8]. Después de él continuaron la tarea con contribuciones fundamentales otros investigadores, como Lamy y Maroteaux en Francia, Wiedemann y Spranger en Alemania y McKusick en Estados Unidos[12-15,18,20] Rubin agrupó las displasias esqueléticas con arreglo a la distribución anatómica de los cambios óseos, en su texto *Dynamic Classification of Bone Dysplasias* (tabla 3-1 y figs. 3-2 y 3.3)[16].

La fundación The March of Dimes en Estados Unidos auspició una serie de reuniones para tratar el tema de defectos congénitos, y preparó el terreno para que se elaborara una clasificación y así terminara la confusión que

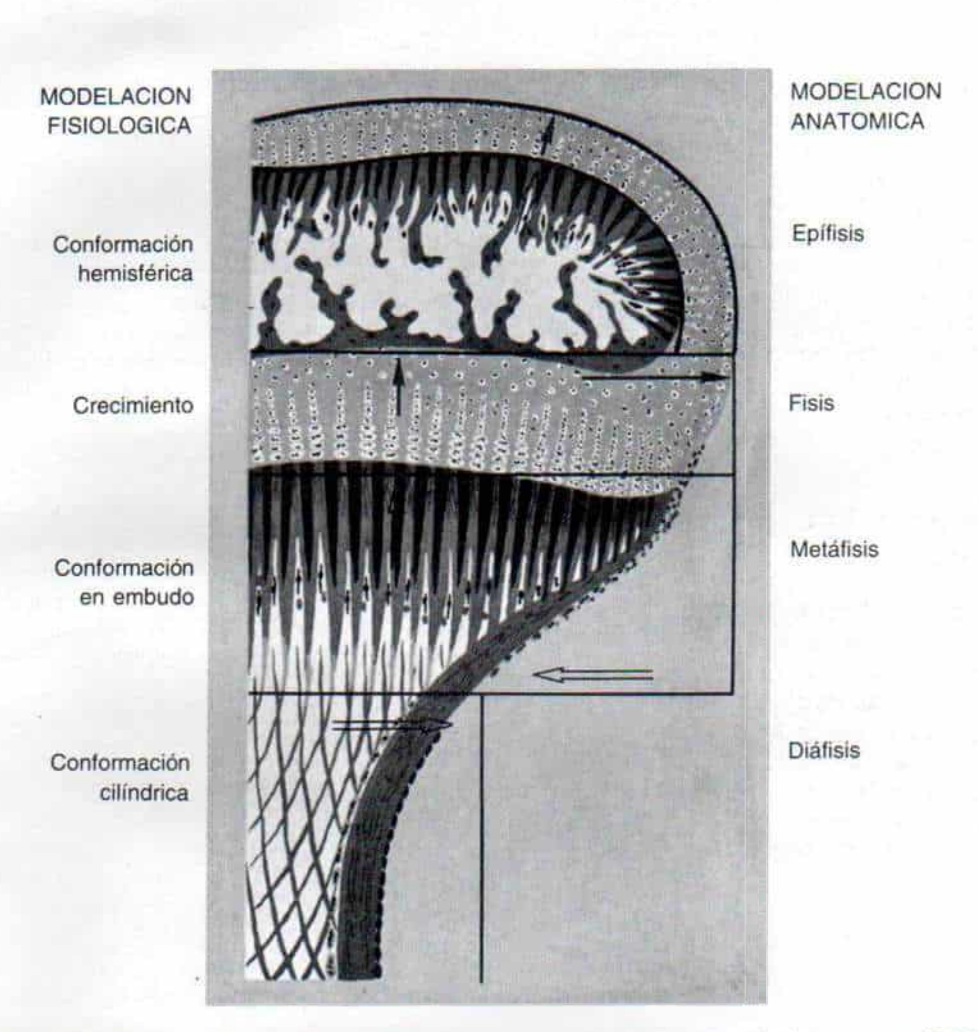


Fig. 3-2. Terminología propuesta para la modelación normal de hueso (correlación anatomofisiológica).

(Adaptado con autorización de Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasias. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1964.)

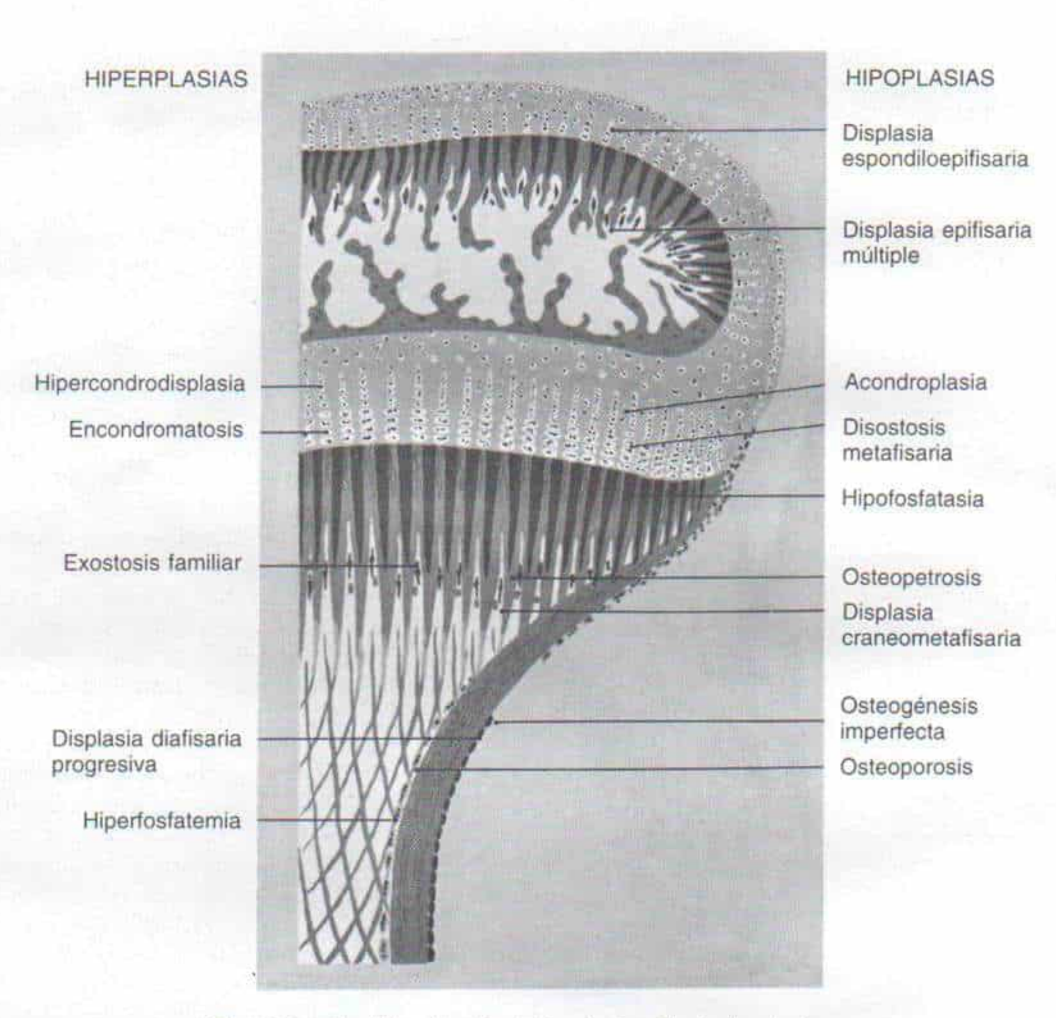


Fig. 3-3. Clasificación dinámica de las displasias de hueso.

(Adaptado con autorización de Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasias, Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1964.)

***Tabla 3-1.** Clasificación dinámica de las displasias óseas**

- I. Displasias epifisarias
  - A. Hipoplasias epifisarias
    1. Deficiencia del cartílago articular: displasia espondiloepifisaria, congénita y tarda
    2. Deficiencia de osificación del centro: displasia epifisaria múltiple, congénita y tarda
  - B. Hiperplasia epifisaria
    1. Exceso de cartílago articular; displasia epifisaria hemélica
- II. Displasias de la fisis o lámina de crecimiento
  - A. Hipoplasias del cartílago
    1. Deficiencia del cartílago proliferativo: acondroplasia, congénita y tarda
    2. Deficiencia del cartílago hipertrófico: disostosis metafisiaria, congénita y tarda
  - B. Hiperplasias del cartílago
    1. Exceso de cartílago proliferativo: hipercondroplasia
    2. Exceso de cartílago hipertrófico: encondromatosis
- III. Displasias metafisarias
  - A. Hipoplasias metafisarias
    1. Deficiencia para la formación de la esponjosa primaria: hipofosfatasia congénita y tarda
    2. Deficiencia para la absorción de la esponjosa primaria: osteopetrosis, congénita y tarda
    3. Deficiencia para la absorción del esponjoso secundaria: displasia craneometafisaria, congénita y tarda
  - B. Hiperplasias metafisarias
    1. Esponjosa excesiva: exostosis múltiples
- IV. Displasias diafisarias
  - A. Hipoplasias diafisarias
    1. Deficiencia en la formación de hueso perióstico: osteogénesis imperfecta, congénita y tarda
    2. Deficiencia en la formación del hueso endóstico: osteoporosis idiopática, congénita y tarda
  - B. Hiperplasias diafisarias
    1. Formación excesiva de periostio: displasia diafisaria progresiva
    2. Formación excesiva de endostio: hiperfosfatemia

* Reimpreso con autorización de Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasia. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1964, pág. 82.

existía en el tema de las displasias hereditarias de hueso[4].

La Europan Society of Paediatric Radiologists pudo formular una Nomenclatura Internacional de Trastornos Constitucionales de Huesos, y en la tabla 3-2 presentamos una versión actualizada de ella.

En lugar de "enanismo" se utilizó el término de *displasia* y se usa cuando son generalizados los cambios que en el esqueleto impone el desarrollo; se utiliza el término *disostosis* cuando los cambios afectan un solo hueso o a un segmento del esqueleto. La *malformación* denota una anormalidad primaria del desarrollo, en tanto que *deformidad* indica un cambio en la estructura de un hueso que era normal.

El término *estatura corta* denota que la talla está en el extremo inferior de los límites normales para los coetáneos de la persona. *Enanismo,* que es un término un poco peyorativo que usa el hombre de la calle y también el médico, denota una disminución patológica de la estatura (menor del décimo porcentil). Dicho cuadro puede subdividirse en dos categorías generales: enanismo desproporcionado y proporcionado. El tipo primero puede ser de dos subtipos, de miembros cortos o de tronco corto. El primer subtipo puede dividirse aún más, con arreglo al sitio de acortamiento máximo: enanismo rizomélico (en la porción proximal), mesomélico (en la porción media) y acomélico (en la porción distal).

La clínica multidisciplinaria de displasias esqueléticas permite sentar las bases del diagnóstico y tratamiento de las displasias esqueléticas en un niño. Es esencial la experiencia conjunta de radiólogos, genetistas, cirujanos ortopédicos y pediatra, para la atención óptima. El coordinador del grupo suele ser el pediatra que tenga conocimientos profundos de genética. También conviene contar con los servicios del cirujano plástico, el neurocirujano, el oftalmólogo, el neumólogo (broncólogo) y otros especialistas en pediatría. Es de enorme importancia la orientación psicológica preventiva. Organizaciones estadounidenses como "Little People of America" han brindado contacto y apoyo para lograr la meta de que "los problemas compartidos se reducen a la mitad". También se han formado grupos similares para tratar otras enfermedades como sería la Brittle Bone Society, en Estados Unidos, para casos de osteogénesis imperfecta. Las organizaciones en cuestión han financiado investigaciones y logrado la comunicación entre médicos y pacientes.

Este libro sólo pretende hacer un comentario minucioso de todas las displasias óseas, porque existen tratados excelentes que se han publicado. Se ocupará solamente de las displasias más comunes, con sus problemas ortopédicos especiales.

***Tabla 3-2.** Nomenclatura internacional de enfermedades constitucionales del hueso*

Osteocondrodisplasias

Anormalidades en el crecimiento y desarrollo de cartílago, hueso o ambos.

Defectos del crecimiento de huesos tubulares, columna o ambas estructuras

A. Identificables al nacer el niño
   1. Acondrogénesis tipo I, Parenti-Fraccaro
   2. Acondrogénesis tipo II, Langer-Saldino
   3. Displasia tanatofórica
   4. Displasia tanatofórica con cráneo en forma de trébol
   5. Síndrome de costilla corta-polidactilia tipo I, Saldino Noonan (quizá varias formas)
   6. Síndrome de costilla corta-polidactilia tipo II, de Majewski
   7. Condrodisplasia puntiforme
      a) Forma rizomélica
      b) Forma dominante
      c) Otras formas excluidas la imagen "picoteada" sintomática en las radiografías, en otros trastornos (como síndrome de Zellweger, o la embriopatía por warfarina)
   8. Displasia campomélica
   9. Otras displasias con encorvamiento congénito de huesos largos (varias formas)
   10. Acondroplasia
   11. Displasia diastrófica
   12. Displasia metatrópica (varias formas)
   13. Displasia condroectodérmica, Ellis Van Creveld
   14. Displasia torácica asfíctica de Jeune
   15. Displasia espondiloepifisaria congénita
      a) Tipo Spranger-Wiedemann
      b) Otras formas (consúltese B, 11-12)
   16. Displasia de Kniest
   17. Displasia mesomélica
      a) Tipo Nievergelt
      b) Tipo Langer (probable discondrosteosis homocigótica)
      c) Tipo Robinow
      d) Tipo Rheinhardt
      e) Otras formas
   18. Displasia acromesomélica
   19. Displasia cleidocraneal
   20. Sídrome de Larsen
   21. Síndrome otopalatodigital

B. Identificable en etapa ulterior de la vida
   1. Hipocondroplasia
   2. Discondrosteosis
   3. Condrodisplasia metafisaria tipo Jansen
   4. Condroplasia metafisaria tipo Schmid
   5. Condroplasia metafisaria tipo McKusick
   6. Condroplasia metafisaria con insuficiencia pancreática exocrina y neutropenia cíclica
   7. Displasia espondilometafisaria
      a) Tipo Kozlowski
      b) Otras formas
   8. Displasia epifisaria múltiple
      a) Tipo Fairbank
      b) Otras formas
   9. Artrooftalmopatía, de Stickler
   10. Seudoacondroplasia
      a) Dominante
      b) Recesiva
   11. Displasia espondiloepifisaria tarda
   12. Displasia espondiloepifisaria, otras formas (consúltese A, 15-16)
   13. Displasia de Dyggve-Melchior-Clausen
   14. Displasia espondiloepimetafisaria (varias formas)
   15. Condrodisplasia miotónica, de Catel-Scwartz-Jampel
   16. Displasia parastremática
   17. Displasia tricorrinofalángica
   18. Acrondisplasia con retinitis pigmentaria y nefropatía de Saldino-Mainzer

Desarrollo desorganizado de los componentes cartilaginoso y fobroso del esqueleto

1. Displasia epifisaria hemimélica
2. Exostosis cartilaginosas múltiples
3. Acrodisplasia con exostosis de Giedion-Langer
4. Encondromatosis de Ollier
5. Encondromatosis con hemangioma de Maffucci
6. Metacondromatosis
7. Displasia fibrosa de Jaffe-Lichtenstein
8. Displasia fibrosa con pigmentación cutánea y pubertad precoz de McCune-Albright
9. Querubismo (displasia familiar de los maxilares inferiores)
10. Neurofibromatosis

Anormalidades de densidad de la estructura diafisaria cortical, de la modelación metafisaria o de ambos fenómenos.

1. Osteogénesis imperfecta congénita (varias formas)
2. Osteogénesis imperfecta tarda (varias formas)
3. Osteoporosis idiopática juvenil
4. Osteoporosis con seudoglioma
5. Osteopetrosis, manifestaciones precoces
6. Osteopretosis con manifestaciones tardías (varias formas)
7. Picnodisostosis
8. Osteopoiquilosis
9. Osteopatía estriada
10. Melorreostosis
11. Displasia diafisaria, Camurati-Engelmann
12. Displasia craneodiafisaria
13. Hiperostosis endóstica
    a) Autosómica dominante de Worth
    b) Recesiva autosómica de Van Buchem
14. Estenosis tubular de Kenny-Caffey
15. Paquidermoperiostosis
16. Osteodisplasia de Melnick-Needles
17. Displasia frontometafisaria
18. Displasia craneometafisaria (varias formas)
19. Displasia metafisaria de Pyle
20. Esclerosteosis
21. Disosteoesclerosis
22. Osteoectasia con hiperfosfatasia

Disostosis

Malformación de huesos individuales solos o en combinación.

Disostosis con afección craneal y facial

1. Craneosinostosis (varias formas)
2. Disostosis craneofacial, de Crouzon
3. Acrocefalosindactilia, de Apert (y otros autores)
4. Acrocefalopolisindactilia de Carpenter (y otros autores)
5. Disostosis mandibulofacial
   a) De tipo Collins, Franceschetti
   b) Otras formas
6. Síndrome oculomandibulofacial de Hallermann-Streiff-Francois
7. Síndrome de carcinoma de células basales nevoides

Disostosis con afección axial predominante

1. Efectos de segmentación vertebral que incluyen Klippel-Feil
2. Síndrome cervicooculoacústico de Wildervanck
3. Anomalía de Sprengel
4. Disostosis espondilocostal
   a*)* Forma dominante
   b*)* Formas recesivas
5. Síndrome oculovertebral de Weyers

***Tabla 3-2.** Nomenclatura internacional de enfermedades constitucionales del hueso*

6. Osteoonicodisostosis
7. Síndrome cerobrocostomandibular

Disostosis con afección predominante de extremidades

1. Aqueiria
2. Apodia
3. Síndrome de ectodactilia
4. Síndrome de Aglosia-adactilia
5. Encorvamiento congénito de huesos largos (varias formas) (Véase también osteocondrodisplasias)
6. Sinostosis radiocubital familiar
7. Braquidactilia (varias formas)
8. Sinfalangia
9. Polidactilia (varias formas)
10. Sindactilia (varias formas)
11. Polisindactilia
12. Camptodactilia
13. Síndrome de Poland
14. Síndrome de Rubenstein-Taybi
15. Síndrome de pancitopenia-dismelia, de Fanconi
16. Síndrome de trombocitometia-aplasia radial
17. Síndrome orodigitofacial
    a) Tipo Papillon-Leage
    b) Tipo Mohr
18. Síndrome cardiomélico de Holt-Oram (y otros)
19. Síndrome femoral-facial
20. Sinostosis múltiple (incluye algunas formas de sinfalangia)
21. Disostosis escapuloiliaca, de Kosenow-Sinios
22. Síndrome de mano-pie-genitales
23. Hipoplasia dérmica focal, de Goltz

Osteólisis idiopática

1. Falanges (varias formas)
2. Tarsocarpiana
    a) Incluye la forma de Francois (y otros)
    b) Con nefropatía
3. Multicéntrica
    a) Forma de Hajdu-Cheney
    b) Forma Winchester
    c) Otras formas

Aberraciones cromosómicas

No se incluyen las entidades específicas

Anomalías metabólicas primarias

Calcio, fósforo o ambos

1. Raquitismo hipofosfatémico
2. Raquitismo por seudodeficiencia, Prader, Royer
3. Raquitismo tardío, McCance
4. Hipercalciuria idiopática
5. Hipofosfatasia (varias formas)
6. Seudohipoparatiroidismo (formas normocalcémica e hipocalcémica que incluye la acrodisostosis)

Carbohidratos complejos

1. Mucopolisacaridosis, tipo I (alfa-L-iduronidasa)
    a) Forma de Hurler
    b) Forma de Scheie
    c) Otras formas
2. Mucopolisacaridosis tipo II de Hunter (deficiencia de sulfatasa de sulfoiduronato)
3. Mucopolisacaridosis tipo III de San Filippo
    a) Tipo A (deficiencia de sulfamidasa de heparina)
    b) Tipo B (deficiencia de N-acetil-alfa-glucosaminidasa)
4. Mucopolisacaridosis tipo IV, Morquio (deficiencia de sulfatasa de N-acetilgalactosamina-6-sulfato)
5. Mucopolisacaridosis tipo VI, de Maroteaux-Lamy (deficiencia de arilsulfatasa B)
6. Mucopolisacaridosis tipo VII (deficiencia de beta-glucorunidasa)
7. Aspartilglucosaminuria (deficiencia de aspartilglucosaminidasa)
8. Manosidosis (deficiencia de alfa-manosidasa)
9. Fucosidosis (deficiencia de alfa-fucosidasa)
10. Gangliosidosis GMI (deficiencia de beta-galactosidasa)
11. Deficiencia de sulfatasa múltiple, Austin, Thieffry
12. Deficiencia de neuraminidasa (antes mucolipidosis I)
13. Mucolipidosis II
14. Mucolipidosis III

Lípidos

1. Enfermedad de Nieman-Pick
2. Enfermedad de Gaucher

Acidos nucleicos

1. Deficiencia de adenosina desaminasa y otros

Aminoácidos

1. Homocistinuria y otras más

Metales

1. Síndrome de Menkes de cabello ensortijado y otros más

Reimpreso con autorización de Horan, F. and Beighton, P.: Orthopaedic Problems in Inherited Skeletal Disorders. New York, Springer-Verlag, 1982

Bibliografía

1. Bailey, J. A.: Disproportionate Short Stature. Philadelphia, Saunders, 1973.
2. Beighton, P.: Inherited Disorders of the Skeleton. New York, Churchill-Livingstone, 1978.
3. Beighton, P., and Cremin, B. J.: Sclerosing Bone Dysplasias. New York, Springer, 1980.
4. Bergsma, D. (ed.): Birth Defects Original Article Series, The National Foundation, March of Dimes. Limb malformations, Vol. 10, No. 5, 1974. Malformation syndromes, Vol. 10, No. 7, 1974. Skeletal dysplasias, Vol. 10, No. 9, 1974. Skeletal dysplasias, Vol. 10, No. 12, 1974. Disorders of connective tissue, Vol. 11, No. 6, 1975. Morphogenesis and malformation of the limb, Vol. 13, No. 1, 1977. The genetics of hand malformations, Vol. 14, No. 3, 1978.
5. Brailsford, J. F.: Radiology of Bones and Joints. 5th Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1953.
6. Carter, C. O., and Fairbank, T. J.: The Genetics of Locomotor Disorders. London, Oxford University Press, 1974.
7. Cremin, B. J., and Beighton, P.: Bone Dysplasias of Infancy. New York, Springer, 1978.
8. Fairbank, H. A. T.: An Atlas of General Affections of the Skeleton. Edinburgh. Livingstone, 1951.
9. Hobaek, A.: Problems of Hereditary Chondrodysplasias. Oslo, Oslo University Press, 1961.
10. Haran, F., and Beighton, P.: Orthopaedic Problems in Inherited Skeletal Disorders. New York. Springer Verlag, 1982.

11. Kaufman, H. J. (ed.): Intrinsic diseases of bones. *In* Progress in Pediatric Radiology. Vol. 4. New York, Karger, 1973.
12. Lamy, M., and Maroteaux, P.: Les Chondrodystrophies Genotypiques. Paris, L'Expansion Scientifique Française, 1961.
13. McKusick, V. A.: Mendelian Inheritance in Man. Baltimore, Johns Hopkins Press, 1978.
14. McKusick, V. A.: Heritable Disorders of Connective Tissue. St. Louis, Mosby, 1972.
15. Maroteaux, P.: Bone Diseases of Children. Philadelphia, Lippincott, 1979.
16. Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasias. Chicago, Year Book, 1964.
17. Smith, D. W.: Recognizable Patterns of Human Malformations. Philadelphia, Saunders, 1976.
18. Spranger, J. W., Langer, L. O., and Wiedemann, H. R.: Bone Dysplasia. Philadelphia, Saunders, 1974.
19. Warkany, J.: Congenital Malformations. Chicago, Year Book, 1971.
20. Wiedemann, H. R.: Die grossen Konstitutions-Krankheiten des Skeletts. Stuttgart, G. Fischer, 1960.
21. Wynne-Davies, R., and Fairbank, T. J.: Fairbank's Atlas of General Affections of the Skeleton. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1976.
22. Wynne-Davies, R., Hall, C. M., and Apley, A. G.: Atlas of Skeletal Dysplasias. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1976.

Consideraciones diagnósticas

Anamnesis y exploración física. La anamnesis y la exploración física, si se practican con toda minuciosidad, serán útiles en el diagnóstico de la displasia ósea y las osteopatías metabólicas, y orientarán al médico para ordenar la práctica de las radiografías apropiadas, y también de los estudios bioquímicos indicados.

El cuadro más común en las displasias óseas y en las osteopatías endocrinas y metabólicas es la talla pequeña (proporcionada o desproporcionada), las deformidades del cráneo o huesos planos o largos, el dolor y las fracturas.

Las *deformidades* incluyen anormalidades de la cara o los oídos, deformación de la cabeza como dolicocefalia o cráneo protuberante; agrandamiento de las epífisis; deformidades angulares de los miembros como genu varum, valgum o recurvatum, desigualdad en la longitud de los miembros inferiores: anormalidades de manos y pies como el cuarto metacarpiano o metatarsiano cortos, polidactilia, contractura de dedos o dedos de manos o pies largos y finos como en el síndrome de Marfan.

El *dolor* por lo común no es un signo de displasia ósea, pero en osteopatías metabólicas como el raquitismo puede haber dolor óseo profundo. A veces es difuso o localizado y este último se debe a fracturas en la osteoporosis. Puede tener suficiente intensidad para que el niño se despierte por la noche y necesite analgésicos. A la palpación, los huesos están dolorosos, particularmente si están en plano subcutáneo como las costillas o la tibia.

Las *fracturas* pueden ser el primer signo de osteoporosis ósea. En el raquitismo, la *debilidad motora* de los grupos de músculos proximales puede observarse y se manifestará intrínsecamente por una marcha de "ánade" y dificultad para que el pie se separe del suelo o para elevar los brazos por arriba de los hombros. Es de suma importancia que en la anamnesis se incluyan los antecedentes familiares detallados, porque muchas de las displasias óseas y osteopatías metabólicas son hereditarias.

Dado que las displasias y los trastornos metabólicos endocrinos de hueso suelen afectar el crecimiento normal, el esqueleto muestra ataque en tales situaciones. El individuo puede tener talla corta (proporcionada o desproporcionada), o en ocasiones ser muy alto. Por esa razón, el primer paso es medir la talla del niño en la bipeditación y en la posición sedente, y compararla con las cifras normales establecidas (tablas 1-1 y 1-2 y fig. 3-4). Las mediciones se registran y expresan en la forma de desviaciones estándar a partir de la media, o en porcentiles. En segundo lugar, el operador detecta cualquier desproporción entre la longitud del tronco y la de los miembros inferiores. El plano divisorio entre los segmentos superior e inferior es la porción superior de la sínfisis del pubis. La proporción mencionada es de 1.7:1 en el nacimiento, para disminuir poco a poco hasta llegar a la unidad a finales de la niñez. Sin embargo, hay que destacar que en sujetos de raza negra el segmento inferior suele ser más largo que el superior en tanto que en muchos chinos dicha proporción se invirte. La distancia que media entre los miembros superiores en extensión completa hacia los lados se mide desde la yema de los dedos medios, de modo que los hombros estén en 90° de abducción, y codos, muñecas, manos y dedos en extensión neutra. En circunstancias normales, la distancia que media entre los dos brazos en extensión es casi igual a la estatura

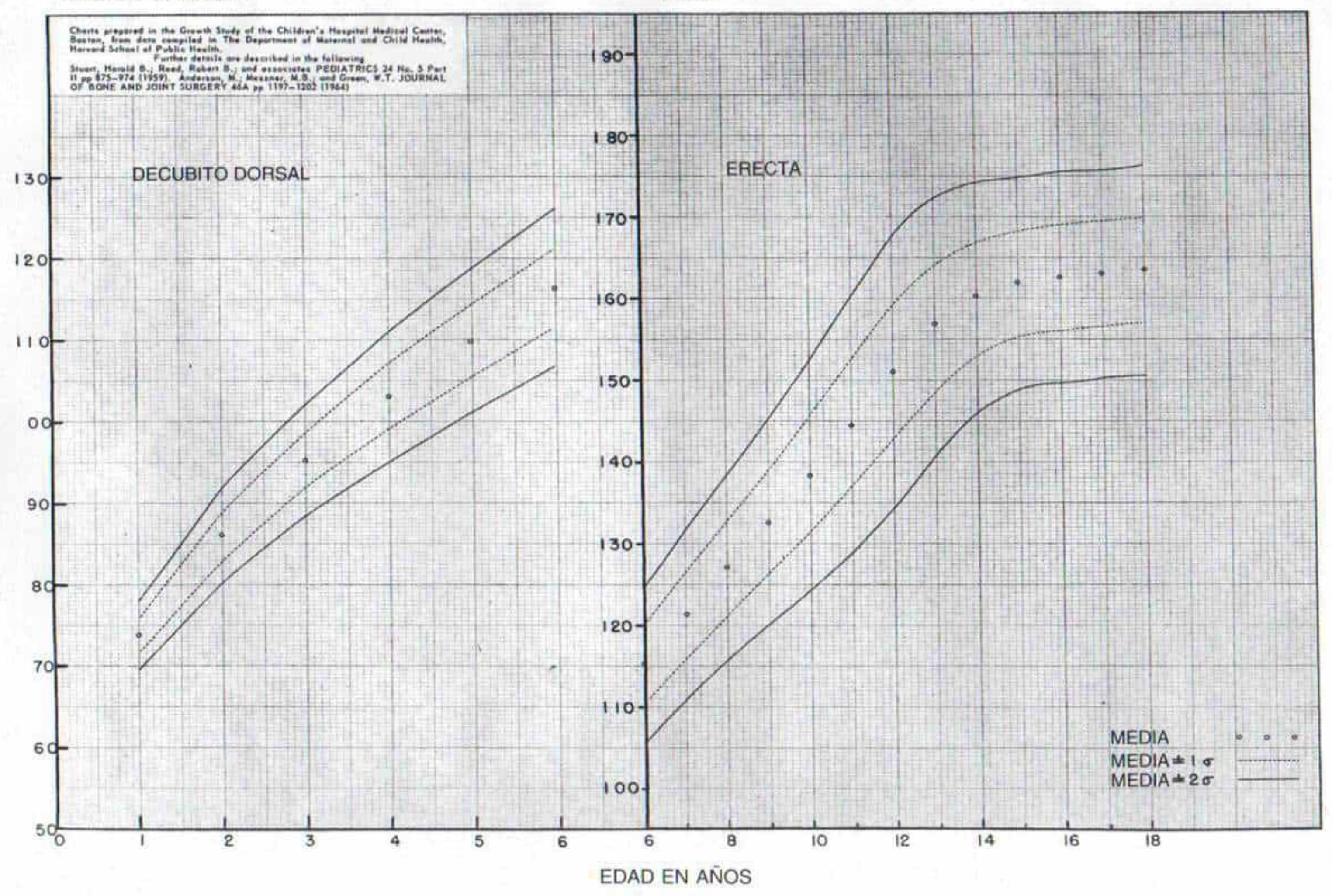


Fig. 3-4. Talla total y en posición sedente entre 1 y 18 años de edad.

A, talla total en niñas y jóvenes. (Gráfica preparada con base en el Growth Study of the Children's Hospital Medical Center, Boston, de datos reunidos por the Department of Maternal and Child Health, Harvard School of Public Health, Boston, Massachusetts. Con autorización de R. B. Reed, M. Anderson, et al.)

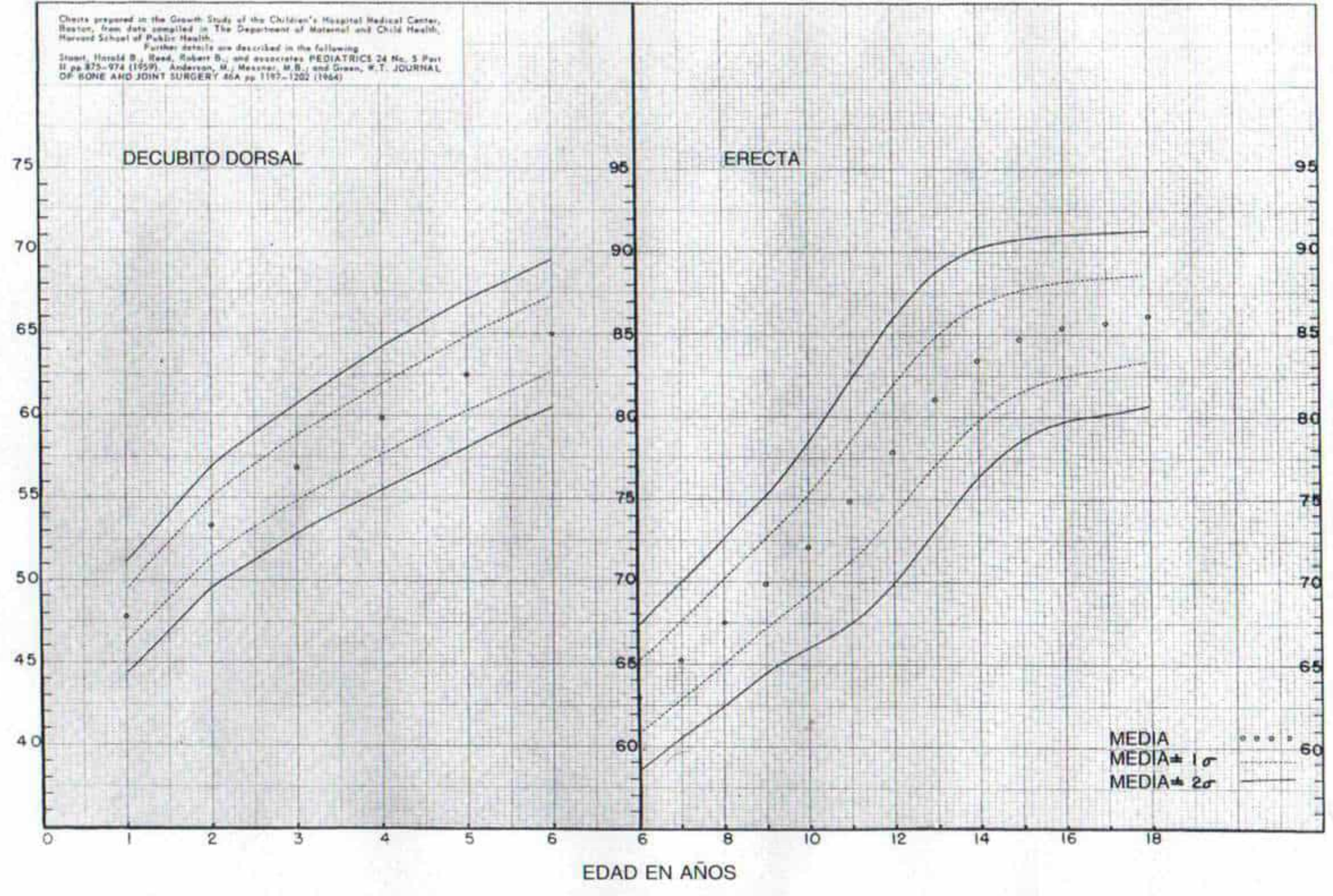


Fig. 3-4 (continuación). Talla total y en posición sedente entre 1 y 18 años de edad.

B, talla de niñas y jóvenes en posición sedente. (Gráfica preparada con base en el Growth Study of the Children's Hospital Medical Center, Boston, de datos reunidos por the Department of Maternal and Child Health, Harvard School of Public Health, Boston, Massachusetts. Con autorización de R. B. Reed, M. Anderson, et al.)

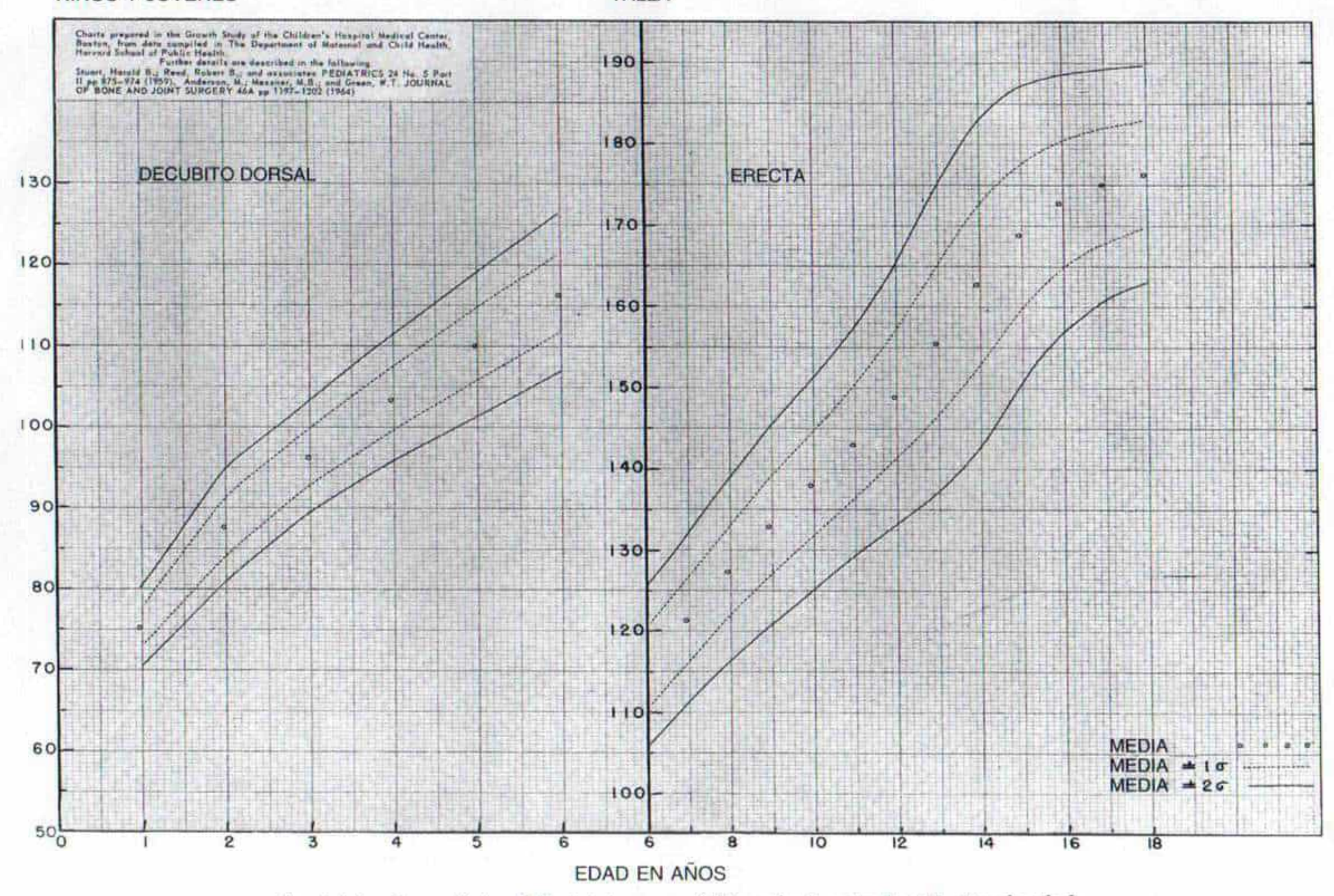


Fig. 3-4 (continuación). Talla total y en posición sedente entre 1 y 18 años de edad.

C, talla total en niños y jóvenes. (Gráfica preparada con base en el Growth Study of the Children's Hospital Medical Center, Boston, de datos reunidos por the Department of Maternal and Child Health, Harvard School of Public Health, Boston, Massachusetts. Con autorización de R. B. Reed, M. Anderson, et al.)

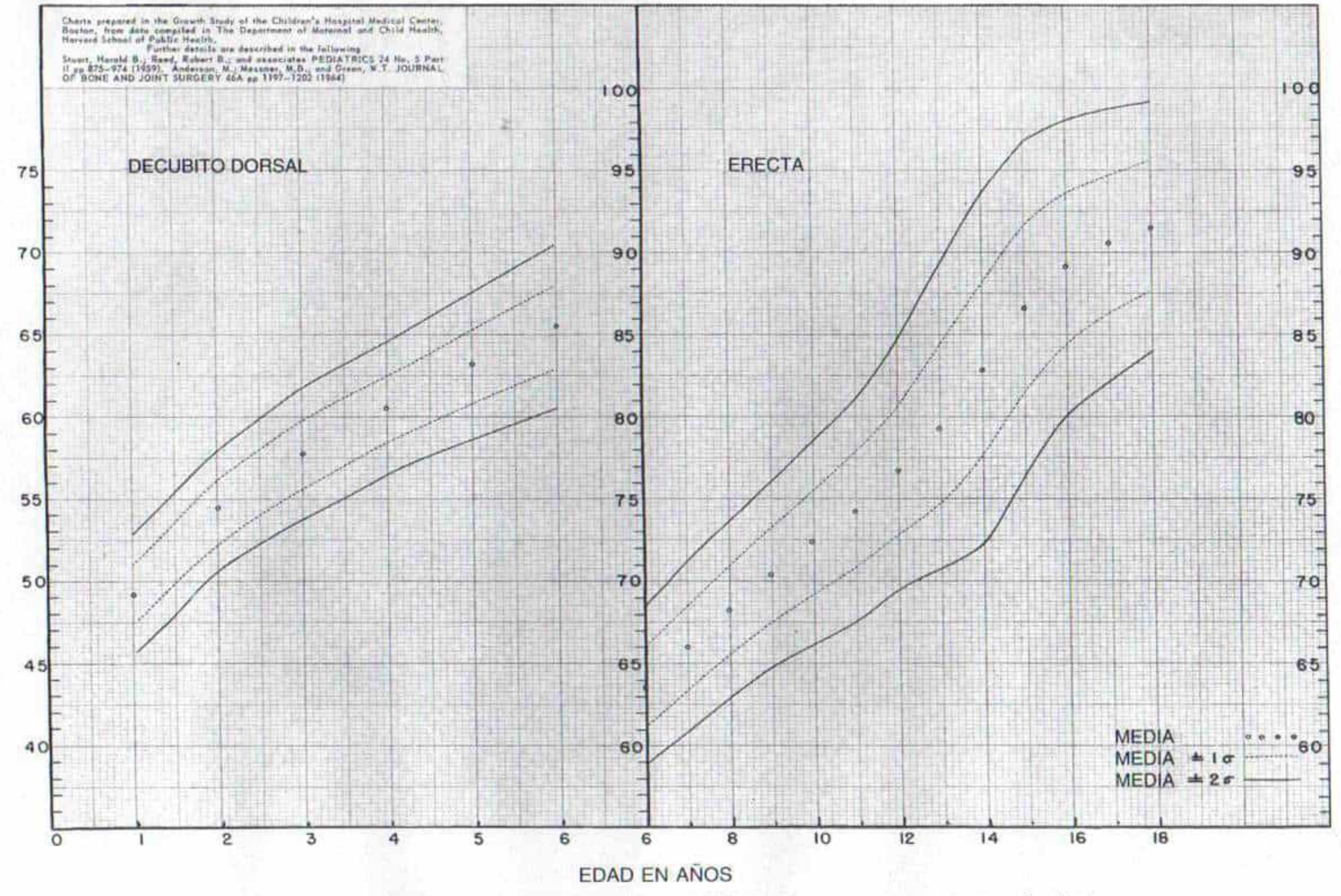


Fig. 3-4 (continuación). Talla total y en posición sedente entre 1 y 18 años de edad.

D, talla en posición sedente en niños y jóvenes. (Gráfica preparada con base en el Growth Study of the Children's Hospital Medical Center, Boston, de datos reunidos por the Department of Maternal and Child Health, Harvard School of Public Health, Boston, Massachusetts. Con autorización de R. B. Reed, M. Anderson, et al.)

del paciente. En el tipo proporcional de talla baja como sería el enanismo hipofisario, las proporciones de cabeza, tronco y miembros son normales, en tanto que en la forma desproporcionada, como sería la acondroplasia y el raquitismo hipofosfatásico y de vitamina D, los miembros son desproporcionadamente cortos. En el síndrome de Marfan y la homocistinuria los miembros son relativamente largos.

El operador revisará la cara y el cráneo. En la acondroplasia el puente nasal es bajo, la frente es prominente y el área maxilar superior es pequeña. En el síndrome tricorrinofalángico el cabello es fino y escaso, y la nariz grande y "discordante", pues puede simular una pera, y hay un gran filtro. En el síndrome de Hurler, la cara se asemeja a la de una máscara de gárgola, con lengua sobresaliente. En el varón hipogonadal, la piel es lisa y la línea de implantación del cabello baja. en tanto que en el hipopituitarismo la cara está redondeada y con arrugas. En la osteogénesis imperfecta y la hipercalcemia idiopática la cara es de gnomo. Estos son unos cuantos ejemplos que señalan la utilidad diagnóstica de la inspección de la cara y el cráneo en las displasias óseas.

Es importante revisar con gran detenimiento los ojos en busca de calcificación de la córnea, para advertir el color de las escleróticas y si hay opacidades corneales. En la osteogénesis imperfecta puede haber un arco senil completo, y en el síndrome de Marfan el cristalino puede estar luxado. En el síndrome de Down los ojos están en situación oblicua, con notables pliegues epicánticos.

También hay que revisar los dientes en busca de anormalidades. Los cirujanos ortopedistas deben recordar que la dentina y la matriz ósea clínicamente son semejantes. Los dientes son anormales en la osteogénesis imperfecta en tanto que son normales en la osteoporosis juvenil y el raquitismo. ¿Aparecieron los dientes en fase muy tardía del desarrollo?

¿Los oídos son normales o anormales? Las orejas en coliflor del enanismo diastrófico, y las propias de la aracnodactilia contractural congénita son típicas. En la displasia craneocarpotarsiana o síndrome de Freeman-Sheldon, la facies es característica "de silbador", con un filtro largo y nariz pequeña. ¿Hay membranas alares en el cuello, como en el síndrome de Turner?

En siguiente término se inspeccionan las clavículas. ¿Son defectuosas, como en la disostosis cleidocraneal? Acto seguido se explora la columna. ¿Hay intensificación de la lordosis lumbar como ocurre en la acondroplasia o una giba dorsolumbar, lo cual sugiere mucopolisacaridosis? ¿Se advierte escoliosis? ¿Se detectan manchas de café con leche que denotan neurofibromatosis? ¿Existen hemangiomas múltiples como en el síndrome de Maffucci? ¿Hay cicatrices anormales con cicatrización deficiente como para sugerir trastornos de la colágena? ¿La piel es hipermóvil e hiperextensible y sugiere síndrome de Ehlers-Danlos?

Después se revisan los miembros en busca de deformidades contracturales, inestabilidad y alineación angular defectuosa. ¿Existe alguna desigualdad en la longitud de las extremidades? El explorador revisa manos y pies. ¿Los dedos de las manos son largos y finos y sugieren síndrome de Marfan? ¿Son cortos y anchos como los de una estrella de mar y sugieren una acondroplasia? ¿Hay un pliegue simio en la palma de la mano que sugiere síndrome de Down? ¿Los metacarpianos son cortos, especialmente el tercero y el cuarto, como en el seudohipoparatiroidismo? ¿Se advierten dedos supernumerarios como en el síndrome de Ellis-van Creveld? ¿El pulgar y el primer dedo del pie son cortos como en la fibrodisplasia osificante progresiva? ¿Se detecta el pulgar en abducción y extensión fija, como en el enanismo diastrófico por acortamiento notable del primer metacarpiano? ¿Las uñas son displásicas como en la osteoonicodisplasia hereditaria? ¿El cabello es grueso como en el cretinismo y el hipertiroidismo, o fino como en el síndrome tricorrinofalángico? ¿Se advierten calcificaciones subcutáneas como en el hipoparatiroidismo?

Exploración radiográfica. El estudio radiográfico en las displasias esqueléticas debe consistir en ocho proyecciones: 1) lateral del cráneo; 2) anteroposterior; 3) lateral de toda la columna; 4) anteroposterior de la jaula torácica, que debe incluir los hombros y las clavículas; 5) anteroposterior de la pelvis, que incluirá ambas caderas y la epífisis del pubis; 6) anteroposterior de una rodilla; 7) anteroposterior de un antebrazo que incluya codo y muñeca, y 8) posteroanterior de una mano (de preferencia la izquierda), que incluye to-

dos los metacarpianos y dedos. En entidades específicas están indicados otros estudios radiográficos como la gammagrafía con ^{99}mTc o la tomografía computadorizada.

Estudios bioquímicos. Los estudios del plasma incluyen medición del nivel de calcio, fosfato inorgánico y fosfatasa alcalina y a veces magnesio y otros metales como el plomo. Es importante recordar que en el niño los valores normales de los *fosfatos plasmáticos* son mayores que en el adulto. En miligramos por 100 ml, entre el nacimiento y los 12 meses de edad las cifras son de 3.7 a 8.5; en los niños, de 3.6 a 5.9, y en el adulto, de 2.4 a 4.5. Es de enorme importancia conocer las variaciones en las cifras normales de los fosfatos en plasma, con la edad, porque el diagnóstico de raquitismo hipofosfatémico depende de ella. Los valores de *fosfatasa alcalina* aumentan durante la fase de aceleración del crecimiento y alcanzan una cifra máxima de 30 unidades. K. A. por 100 ml, en el adolescente. En el varón adulto, la cifra normal es de 4 a 12 unidades K. A. por 100 ml. Los *valores de calcio* permanecen casi constantes durante la niñez, con límites de 9.0 a 10.2 mg por 100 ml.

Los estudios en orina son de enorme importancia y hay que incluirlos en la investigación diagnóstica en caso de osteopatías. La medida anterior por lo común no se practica, por la dificultad de obtener orina de 24 horas. En la orina habrá que medir las tasas de excreción de calcio, creatinina e hidroxiprolina. Paterson y Nordin[3,4] han hecho descripciones detalladas de los estudios bioquímicos en osteopatías.

Biopsia de hueso. La muestra de hueso se obtiene por medio de un trépano o barreno de la cresta iliaca, bajo anestesia general. Sin embargo, en el niño de mayor edad que colabora con el operador cabe recurrir al uso de diazepam endovenoso. La porción central de la muestra debe incluir las tablas interna y externa del iliaco y hueso esponjoso trabecular. Si se busca valorar la cantidad de tejido osteoide es esencial obtener una segunda muestra no calcificada. Tachdjian recomienda que la selección del sitio en que se obtenga hueso para biopsia sea guiada por los cambios patológicos advertidos en la radiografía. En algunos pacientes habrá que obtener material de biopsia de huesos diferentes del iliaco.

Bibliografía

1. Fourman, P., and Royer, P.: Calcium Metabolism and the Bone. 2nd Ed. Oxford, Blackwell, 1968.
2. Jowsey, J.: Metabolic Diseases of Bone. Vol. I. London, Saunders, 1977.
3. Nordin, B. E. C.: Calcium Phosphate and Magnesium Metabolism. London, Churchill-Livingstone, 1976.
4. Paterson, C. R.: Metabolic Disorders of Bone. Oxford, Blackwell, 1974.
5. Smith, R.: Biochemical Disorders of the Skeleton. London, Butterworth, 1979.

DISPLASIA EPIFISARIA MULTIPLE

La displasia ósea común se caracteriza por irregularidad del desarrollo de las epífisis que se manifiesta en forma intrínseca por aparición tardía de osificación e imagen de "carcoma" de ellos, articulaciones protuberantes, dedos gruesos y talla mínima. Hay poca afección vertebral o no la hay.

Fairbank fue el primero en definir esta entidad y le dio el nombre de *displasia epifisialis multiplex*[11-14]. Sin embargo, hay varios tipos y el descrito por dicho investigador es la forma grave. Ribbing en 1937 señaló una forma más leve, con epífisis aplanadas y solamente afección mínima de muñecas y manos[42]. Entre los dos extremos puede haber muchas gradaciones. El cuadro es muy raro, aunque se le ha detectado con frecuencia cada vez mayor[1-55]. No hay predilección por sexos. Según Wynne-Davies y colaboradores hay una posible prevalencia de 11 casos índice por millón de personas y 16 por millón, si se incluyen los parientes afectados[55].

Mecanismo de herencia

La herencia casi siempre comprende un rasgo dominante autosómico[2,9,20,27]. Sin embargo, en algunos casos el mecanismo es autosómico recesivo[25,42]. Desde el punto de vista clínico, los dos tipos genéticos son prácticamente idénticos.

Cuadro patológico

El defecto básico es la perturbación del desarrollo de los centros de osificación epifi-

sarios[44]. La osificación endocondral está desorganizada y las células de cartílago epifisario son irregulares, e incluyen columnas desordenadas y áreas de degeneración[22]. Por lo común no hay alteración en procesos como el angostamiento "en embudo" en la unión fisiodiafisaria, la cilindrización diafisaria, y el modelamiento. El cartílago articular es normal, pero puede mostrar deformidades en forma secundaria y en una etapa ulterior de la vida, porque los pacientes no tienen el apoyo óseo necesario. Las deformidades articulares son permanentes y los cambios degenerativos de la osteoartritis surgen en etapa temprana de la vida adulta, especialmente en articulaciones que soportan peso (fig. 3-5).

El número de epífisis afectadas varía, y entre los sitios comunes están la cabeza del fémur y el húmero. Los huesos tubulares cortos de las manos y los pies también muestran afección, en ocasiones. Las vértebras son normales en la niñez, pero puede haber irregularidad en el desarrollo de los centros de osificación secundarios en la columna. Los huesos del cráneo, la cara y la pelvis son normales.

En los estudios histológicos bioquímicos de la fisis no se ha detectado anormalidad alguna[22].

Cuadro clínico

El problema no se sospecha en la lactancia. El médico orienta por primera vez la atención hacia la enfermedad cuando hay retraso en las fechas en que el niño comienza a caminar. A veces el diagnóstico se hace hasta los comienzos de la adolescencia. Los signos y síntomas iniciales pueden ser rigidez articular, dolor, claudicación o marcha de ánade. Con el crecimiento se advierte con mayor nitidez la longitud subnormal y progresiva de los miembros. No hay enanismo verdadero. La deficiencia de la estatura es la de "miembros cortos", pero la altura del tronco es normal.

Los dedos son cortos y gruesos. En las articulaciones afectadas hay limitación del movimiento y en particular contractura en flexión de rodillas y codos. No es raro advertir genu valgo o varo. En términos generales no existen deformidades notables. En la adolescencia o comienzos de la vida adulta al iniciarse la artritis degenerativa, puede surgir dolor en caderas, rodillas o tarso. Los músculos motores tienen potencia normal y la inteligencia de estos sujetos es normal.

Signos radiográficos y diagnóstico diferencial

En las radiografías, el dato principal es el retraso y la irregularidad de la osificación de las epífisis que están muy fragmentadas y de "aspecto carcomido" y a veces tienen imagen aplanada (fig. 3-6).

Las epífisis de la cabeza del fémur a menudo muestran afección. Dado que el ataque es bilateral, un problema común es diferenciar el cuadro de la enfermedad bilateral de Legg-Perthes (fig. 3-7)[38,49]. En la displasia epifisaria múltiple, la gammagrafía ósea con ^{99}mTc no indica falta de captación del núclido, como en la enfermedad de Legg-Perthes. Las radiografías seriadas indican que en la displasia epifisaria múltiple no hay necrosis avascular verdadera y que no existen las fases progresivas de necrosis, fragmentación y regeneración que se advierten en la enfermedad de Legg-Perthes. En esta última enfermedad de tipo bilateral, el grado y fase del ataque varían de un lado al otro; los acetábulos son normales o muestran cambios mínimos en respuesta a la deformación de la cabeza femoral. En la displasia epifisaria múltiple, los acetábulos muestran pérdida de la definición, y la lámina ósea subcondral está "festoneada".

La displasia epifisaria múltiple se diferencia de la *displasia espondiloepifisaria* por la ausencia de cambios vertebrales graves; en esta última entidad, los miembros y en particular las manos muestran afección mucho menor. El *cretinismo* se diferencia de la displasia epifisaria múltiple por signos clínicos y bioquímicos característicos.

Puede haber coxa vara (fig. 3-8) y el cuello del fémur en ambos lados ser corto. En la mitad, aproximadamente, de los casos[11-49,39] se advierte oblicuidad mediolateral de la porción distal de la tibia, con cambios secundarios adaptativos, en el astrágalo.

Los metacarpianos y falanges por lo común son cortos, con epífisis irregulares (fig. 3-9) y hay menor afección de los pies que de las manos.

Los centros secundarios de osificación de

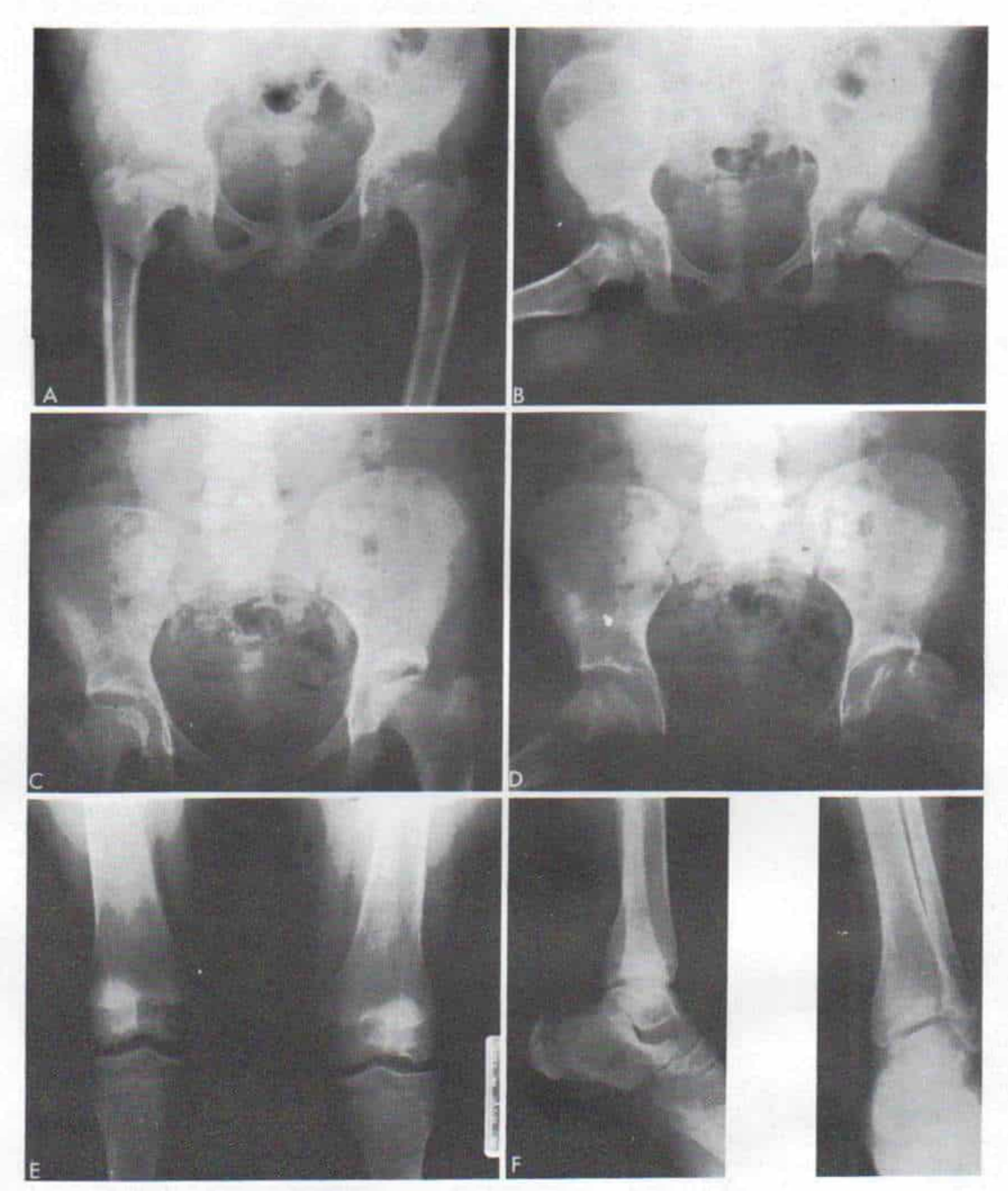


Fig. 3-5. Displasia epifisaria múltiple en dos hermanas y su padre de 40 años de edad.

El mecanismo de herencia en este trastorno casi siempre es autosómico dominante. **A** y **B**, radiografías anteroposterior y lateral "en posición de rana" de ambas caderas en la joven de 12 años. Es notable la irregularidad y el aplanamiento de las epífisis de la cabeza femoral. La afección es bilateral. **C** y **D**, proyecciones anteroposterior y lateral de las caderas de su hermana de 14 años en que se observan cambios similares. **E** y **F**, proyección anteroposterior de ambas rodillas, y radiografías anteroposterior y lateral del tarso en la joven de 14 años. Es notable la irregularidad y el aplanamiento de las epífisis.



Fig. 3-5 (continuación). Displasia epifisaria múltiple en dos hermanas y su padre de 40 años de edad.

G y **H**, radiografías anteroposterior y lateral de las caderas del padre. Se detecta la irregularidad de las cabezas de los fémures y la notable artritis degenerativa de ambas caderas.

Fig. 3-6. Displasia epifisaria de la cabeza del fémur en ambos lados en un niño de 4 años de edad.

El diagnóstico original fue de enfermedad de Legg-Perthes bilateral. **A** y **B**, las radiografías de las caderas indican osificación y desarrollo irregulares de la cabeza femoral en ambos lados. **C** y **D**, radiografías de las caderas del mismo paciente 1 año después. No hay signos de necrosis aséptica.





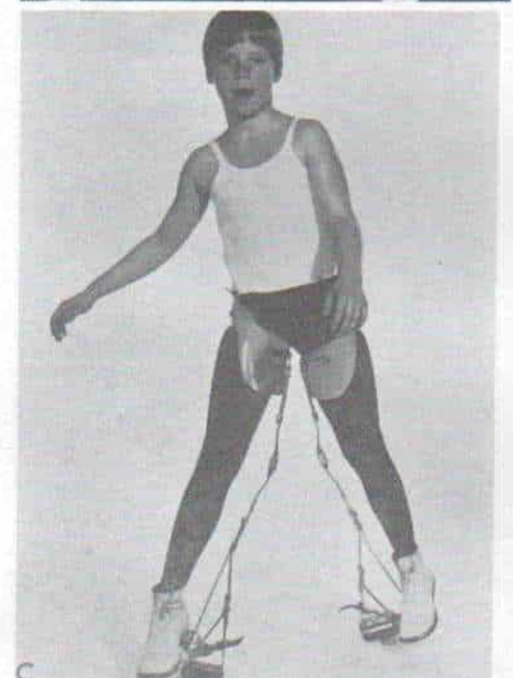


Fig. 3-7. Displasia epifisaria múltiple de la cabeza femoral en ambos lados en una niña de 9 años.

El problema de la niña fue diagnosticado equivocadamente como enfermedad de Legg-Perthes por el autor de este texto, y tratada por medio de ortesis bilateral y trilateral de las caderas. **A**, vista anteroposterior de ambas caderas con la paciente de pie sin las ortesis. Es notable el aplanamiento y la subluxación lateral en ambos lados. **B**, posición erecta con la ortesis. La cabeza femoral en ambos lados está dentro del acetábulo. **C**, la paciente camina sin ayuda.

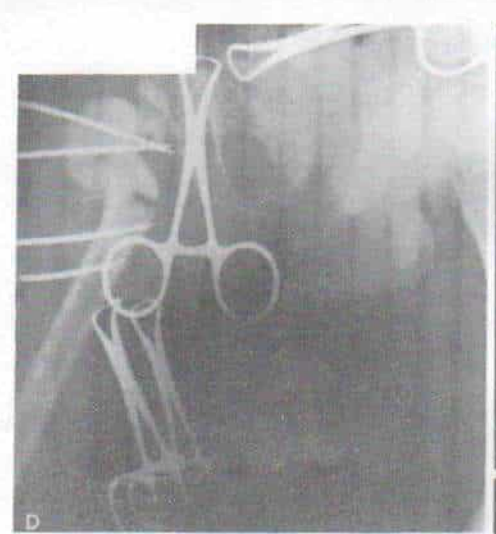






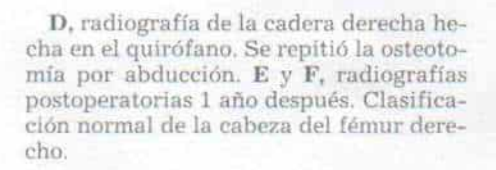
Fig. 3-8. Displasia epifisaria de ambas caderas en un niño de 5 años, con deformidad en coxa vara en el lado derecho.

A y **B**, radiografías preoperatorias. Irregularidad de la osificación y "moteado" de las cabezas femorales. **C**, radiografía 1 año después de osteotomía subtrocantérica por abducción de la cadera derecha. Ha reaparecido la deformidad en coxa vara.









D, radiografía de la cadera derecha hecha en el quirófano. Se repitió la osteotomía por abducción. **E** y **F**, radiografías postoperatorias 1 año después. Clasificación normal de la cabeza del fémur derecho.

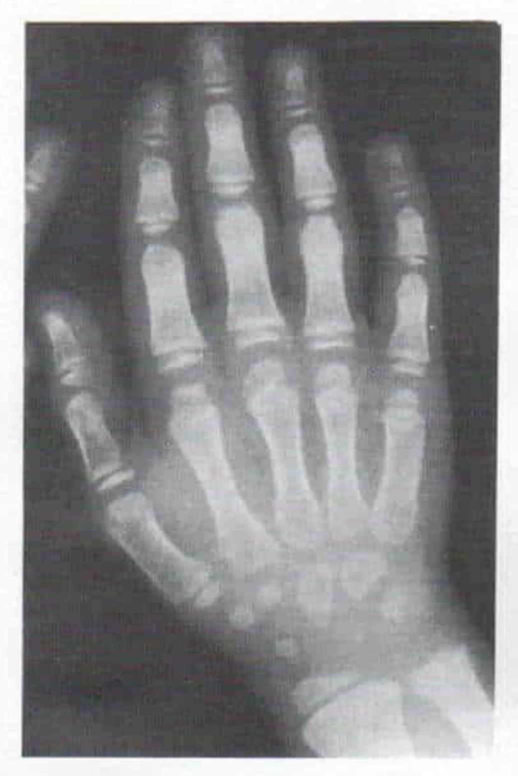


Fig. 3-9. Vista anteroposterior de la mano en caso de displasia epifisaria múltiple.

Los metacarpianos y falanges son cortos y sus epífisis irregulares.

las vértebras pueden ser irregulares, pero tal dato no debe ser tomado erróneamente por la platispondilia verdadera de la displasia espondiloepifisaria. Los estudios de laboratorio en la displasia epifisaria múltiple y en especial en lo que toca a la excreción de mucopolisacáridos anormales por orina, no aportan datos positivos.

Tratamiento

En el tratamiento es importante evitar el exceso de peso corporal. Un error frecuente es calificar al cuadro como enfermedad de Legg-Perthes y tratar innecesariamente las caderas con varias ortesis con abrazadera, pues no hay datos de que los dispositivos en cuestión modifiquen los resultados finales. El movimiento pasivo continuo de las articulaciones mayores, y en particular la cadera y las rodillas, es útil a veces en la remodelación. La osteotomía pélvica puede estar indicada si la incongruencia articular y el dolor y la incapacidad son intensos. La artritis degenerativa se trata de manera sintomática y más tarde por artroplastia total.

La desigualdad de extremidades pélvicas, si aparece, debe ser vigilada, y si es importante, se practicará epifisiodesis del miembro contralateral largo, en el nivel y edad apropiados para igualar la longitud de ambas extremidades. La osteotomía en angulación puede convenir para corregir la coxa vara y el genu varo o valgo.

Bibliografía

1. Anderson, C. E., Crane, J. T., Harper, H. A., and Hunter, J. W.: Morquio's disease and dysplasia epiphysealis multiplex. A study of epiphyseal cartilage in seven cases. J. Bone Joint Surg., *44-A*:295, 1962.
2. Barrie, H., Carter, C., and Sutcliffe, J.: Multiple epiphyseal dysplasia. Br. Med. J., 2:133, 1958.
3. Beighton, P., Goldberg, L., and Op't Hof, J.: Dominant inheritance of multiple epiphyseal dysplasia, myopia and deafness. Clin. Genet., *14*:173, 1978.
4. Berg, P. K.: Dysplasia epiphysealis multiplex. A case report and review of the literature. A.J.R., 97:31, 1966.
5. Christiansen, W. R., Lin, R. K., and Berghout, J.: Dysplasia epiphysealis multiplex. A.J.R., *74*:1059, 1955.
6. Cowan, D.: Multiple epiphyseal dysplasia. Br. Med. J., 5373:1629, 1963.
7. Crossan, J. F., Wynne-Davis, R., and Fulford, G. E.: Bilateral failure of the capital femoral epiphysis. J. Pediatr. Orthop., 3:297, 1983.
8. Daentl, D. L., Siegel, R. C., Nevo, Z., Scheck, M., Parker, J. M., Smith, G., Sakovich, L., Ashley, R. K., and Larsen, L. J.: Auriculoepiphyseal dysplasia (multiple epiphyseal dysplasia and anomalous auricles): Clinical, structural and biochemical studies. Birth Defects, *11*:217, 1975.
9. Dahners, L. E., Francisco, W. D., and Halleran, W. J.: Findings at arthrotomy in a case of double layered patellae associated with multiple epiphyseal dysplasia. J. Pediatr. Orthop., 2:67, 1982.
10. Elsbach, L.: Bilateral hereditary micro-epiphysial dysplasia of the hips. J. Bone Joint Surg., *41-B*:514, 1959.
11. Fairbank, H. A. T.: Generalized diseases of the skeleton. Proc. R. Soc. Med., *28*:1, 611, 1935.
12. Fairbank, H. A. T.: Dysplasia epiphysealis multiplex. Proc. R. Soc. Med., *39*:315, 1946.
13. Fairbank, H. A. T.: Dysplasia epiphysialis multiplex. Br. J. Surg., *34*:225, 1947.
14. Fairbank, H. A. T.: An Atlas of General Affections of the Skeleton. Baltimore, Williams & Wilkins, 1951.
15. Felman, A. H.: Multiple epiphyseal dysplasia. Three cases with unusual vertebral abnormalities. Radiology, 93:119, 1969.
16. Freiberger, R. H.: Multiple epiphyseal dysplasia: A report of three cases. Radiology, *70*:379, 1958.
17. Herring, J. A.: Rapidly progressive scoliosis in multiple epiphyseal dysplasia. J. Bone Joint Surg., 58-A:703, 1976.
18. Hobaek, A.: Problems of Hereditary Chondrodysplasia. Oslo, Oslo University Press, 1961.
19. Hodkinson, H. M.: Double patellae in multiple epiphyseal dysplasia. J. Bone Joint Surg., *44-B*:569, 1962.

20. Hoefnagel, D., Sycamore, L. K., Russell, S. W., and Bucknall, W. E.: Hereditary multiple epiphyseal dysplasia. Ann. Hum. Genet., *30*:201, 1967.
21. Hulvey, J. T., and Keats, T.: Multiple epiphyseal dysplasia. A contribution to the problem of spinal involvement. A.J.R., *106*:170, 1969.
22. Hunt, D. D., Ponseti, I. V., Pedrini-Mille, A., and Pedrini, V.: Multiple epiphyseal dysplasia in two siblings. Histological and biochemical analysis of epiphyseal cartilage plate in one. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1611, 1967.
23. Jackson, W. P. G., Hanelin, J., and Albright, F.: Multiple epiphyseal dysplasia, its relation to other disorders of epiphyseal development. Arch. Intern. Med., *94*:886, 1954.
24. Jacobs, P. A.: Dysplasia epiphysialis multiplex. Clin. Orthop., *58*:117, 1968.
25. Juberg, R. C., and Holt, J. F.: Inheritance of multiple epiphyseal dysplasia tarda. Am. J. Hum. Genet., *20*:549, 1968.
26. Kaufman, E. E., and Coventry, M. B.: Multiple epiphysial dysplasia in a mother and son. Staff Meet. Mayo Clin., *38*:115, 1963.
27. Kozlowski, K., and Lipska, E.: Hereditary dysplasia epiphysealis multiplex. Clin. Radiol., *18*:330, 1967.
28. Lachman, R. S., Rimoin, D. L., and Hollister, D. W.: Hip arthrography in the epiphyseal dysplasias. Birth Defects, *10*:186, 1974.
29. Lamy, M., and Maroteaux, P.: Les Chondrodystrophies Genotypiques. Paris, L'Expansion Scientific Française, 1961.
30. Leeds, N. E.: Epiphyseal dysplasia multiplex. A.J.R., *84*:506, 1960.
31. Lehman, W. L., and Murray, D. M.: Multiple epiphyseal dysplasia: A longitudinal family study. Orthopedics, *4*:38, 1981.
32. Lowery, R. B., and Wood, B. J.: Syndrome of epiphyseal dysplasia, short stature, microcephaly and nystagmus. Clin. Genet., *8*:269, 1975.
33. Mansoor, I. A.: Dysplasia epiphysealis multiplex. Clin. Orthop., *72*:287, 1970.
34. Maroteaux, R., Stanescu, R., and Cohen Solal, D.: Dysplasie polyépiphysaire probablement recessive autosomique. A propos de l'étude ultra-structurale dans l'isolement de cette forme autonome. Nouv. Presse Méd., *4*:2169, 1975.
35. Marquardt, W.: Zur Klinik und Röntgenologie der atypischen chondrodystrophischen Wachstumsostorungen. Arch. Orthop. Unfallchir., *38*:711, 1938.
36. Mau, H., and Schmitt, H. W.: Der konstitutionelldyostoitische Perthes und die Skelettreifungshemmungen beim eigentlichen Perthes. Z. Orthop., *93*:515, 1960.
37. Maudsley, R. H.: Dysplasia epiphysialis multiplex. A report of fourteen cases in three families. J. Bone Joint Surg., *37-B*:228, 1955.
38. Monty, C. P.: Familial Perthes disease resembling multiple epiphyseal dysplasia. J. Bone Joint Surg., *44-B*:565, 1962.
39. Murphy, M. C., Shine, I. B., and Stevens, D. B.: Multiple epiphyseal dysplasia. Report of a pedigree. J. Bone Joint Surg., *55-A*:814, 1973.
40. Patrone, N. A., and Kredich, D. W.: Arthritis in children with multiple epiphyseal dysplasia. J. Rheumatol., *12*:1, 1985.
41. Pfeiffer, R. A., Junemann, G., Polster, J., and Bauer, H.: Epiphyseal dysplasia of the femoral head, severe myopia and perceptive hearing loss in three brothers. Clin. Genet., *4*:141, 1973.
42. Ribbing, S.: Studien über hereditare multiple Epiphysenstorungen. Acta Radiol. (Stockholm), Suppl. 34, 1937.
43. Ribbing, S.: Hereditare multiple Epiphysenstorungen und osteochondrosis dissecans. Vortrag. Kongr. Nordisch. Med. Radiol., *6*:397, 1951.
44. Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasias. Chicago, Year Book, 1964.
45. Shepard, E.: Multiple epiphyseal dysplasia. J. Bone Joint Surg., *38-B*:458, 1956.
46. Spranger, J.: The epiphyseal dysplasias. Clin. Orthop., *114*:46, 1975.
47. Vereanu, D., and Fruchter, Z.: Dysplasie polyépiphysaire multiple héréditaire. Maladie de Fairbank. Rev. Chir. Orthop., *54*:33, 1968.
48. Walker, B.: Juvenile cataracts and multiple epiphyseal dysplasia in three sisters. Birth Defects, *5*:315, 1969.
49. Wamoscher, Z., and Farhi, A.: Hereditary Legg-Calvé-Perthes disease. Am. J. Dis. Child., *106*:131, 1963.
50. Watt, J. K.: Multiple epiphyseal dysplasia. Br. J. Surg., *39*:533, 1952.
51. Waugh, W.: Dysplasia epiphysealis multiplex in three sisters. J. Bone Joint Surg., *34-B*:82, 1952.
52. Weinberg, H., Frankel, M., Makin, M., and Vas, E.: Familial epiphysial dysplasia of the lower limbs. J. Bone Joint Surg., *42-B*:313, 1960.
53. Wenger, D. R., and Ezaki, M.: Bilateral femoral head collapse in an adolescent with brachydactyly (multiple epiphyseal dysplasia tarda type 1c). J. Pediatr. Orthop., *1*:267, 1981.
54. Wolfgang, G. L., and Heath, R. D.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. A case report. Clin. Orthop., *116*:23, 1976.
55. Wynne-Davies, R., Hall, C. M., and Apley, A. G.: Fairbank's Atlas of Skeletal Dysplasias. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1985, p. 19.

CONDRODISPLASIA CALCIFICANS PUNCTATA (ENFERMEDAD DE CONRADI)

La displasia congénita rara de hueso que nos ocupa, comprende un grupo heterogéneo de cuadros caracterizados por "imagen carcomida" de las epífisis, crecimiento longitudinal desordenado de los huesos, retardo psíquico y en algunos casos, cataratas. Desde la descripción original que hizo Conradi en 1914 de estas entidades, han aparecido en la literatura ortopédica diversos señalamientos[1–31]. El trastorno también se conoce como condrodistrofia fetal osificante y condrodistrofia punteada. Cuanto menos hay dos tipos definidos; en el primero, que es una forma rizomélica intensa, la afección es simétrica y el sujeto tiene miembros extraordinariamente cortos, cataratas bilaterales, retardo psicomotor y muere en la primera infancia. En el segundo tipo, que a menudo se conoce como enfermedad de Conradi-Hünermann, el acortamiento de los miembros no es tan intenso pero sí asimétrico, y son menos frecuentes el retardo psíquico y las cataratas. Entre los

dos extremos señalados hay grados de afección.

Forma rizomélica grave

El mecanismo de herencia se hace por un rasgo autosómico recesivo y hay casos publicados de consanguinidad de los padres. No afecta predominantemente a uno u otro sexo. El cuadro por lo común se identifica en el período postnatal inmediato. Los miembros son muy cortos y en particular, húmeros y fémures. La cara es plana, con el puente de la nariz deprimido. En el 75% de los enfermos hay cataratas bilaterales. La piel es anormal, a menudo seca y escamosa. Es frecuente el retardo psíquico. La calcificación del cartílago de la tráquea y la laringe producirá estenosis y obstrucción de vías respiratorias, que obliga a la práctica de traqueotomía. Otras anormalidades sistémicas incluyen a veces cardiopatía congénita, fístula traqueoesofágica, contractura articular y luxación congénita en las caderas[1,12,26].

Datos patológicos. El cuadro patológico incluye notable irregularidad de la vascularización de las epífisis, alteraciones en la maduración controblástica y degeneración mucoide de cartílago, con áreas irregulares de calcificación amorfa en tejido condroide[2,8,26,31].

Los datos de laboratorio están dentro de límites normales, y hasta la fecha no se ha demostrado defecto metabólico alguno.

Signos radiográficos. Los signos en cuestión incluyen múltiples opacidades "puntiformes" en el cartílago no osificado (figs. 3-10 y 3-11). Puede haber calcificación cartilaginosa adicional en columna vertebral y pelvis. Este "moteado en puntos" de las epífisis puede desaparecer a los 4 ó 6 años de edad si vive el niño; sin embargo, las epífisis suelen ser irregulares. La estenosis craneal es una característica común. A menudo aparecen anomalías congénitas de vértebras y escoliosis o cifosis. En la proyección lateral, los cuerpos vertebrales pueden poseer centros de osificación en sentido anterior y posterior, separados por una banda translúcida ancha, las llamadas "vértebras en mariposa". No hay platispondilia de vértebras en estos pacientes, dato que quizá sirva para diferenciar la entidad, de la displasia epondiloepifisaria.

Pronóstico y complicaciones. Muchos de los pacientes fallecen en el primer año de vida como resultado de infección pulmonar secundaria u otras anomalías concomitantes. Con la ventiloterapia actual y los cuidados intensivos, el pronóstico de estos niños ha mejorado y algunos de ellos viven un lapso idóneo. Sin embargo, hay notable incapacidad y su estado es de minusvalidez. La escoliosis y la cifosis grave aparecen entre los sobrevivientes.

Enfermedad de Conradi-Hünermann

Es la forma leve de esta displasia, en que el lactante vive. El mecanismo de herencia es variable: en algunos casos, autosómico dominante definitivamente, y en otros autosómico recesivo. Muchos casos son esporádicos. Afecta con mayor frecuencia a la mujer y la proporción mujer-varón es de 3:1. Como ocurre en la forma rizomélica intensa, la cara es plana con puente nasal deprimido. La piel está seca y escamosa, y en el 20% de los casos hay cataratas congénitas. La afección suele ser asimétrica y un miembro es más corto. Los casos más leves pueden no ser detectados en el período perinatal y la primera infancia[14].

Datos patológicos. Son pocos los informes de estudios histológicos, porque se han registrado pocos casos en la necropsia. El cartílago epifisario muestra áreas irregulares de calcificación y formación de quistes.

Signos radiográficos. Las radiografías indican la calcificación puntiforme en los extremos de huesos largos, y fundamentalmente dentro de las epífisis, y también en vértebras y huesos iliacos. La estenosis craneal es común. Aparecen deformidades congénitas de las vértebras, como en el caso de la forma rizomélica grave. La escoliosis y la cifosis pueden ser intensas.

Pronóstico. El pronóstico es satisfactorio en esta forma menos grave, y el "moteado" epifisario por lo común desaparece a los 4 años de edad. La fetopatía alcohólica a veces incluye en su cuadro las epífisis puntiformes.

Tratamiento. El tratamiento ortopédico consiste en igualamiento de la longitud de los miembros por epifisiodesis, cuando el niño tiene una edad esquelética apropiada. La columna escoliótica es apoyada por medio de ortesis, y si el problema es grave y progresivo, por fusión espinal.

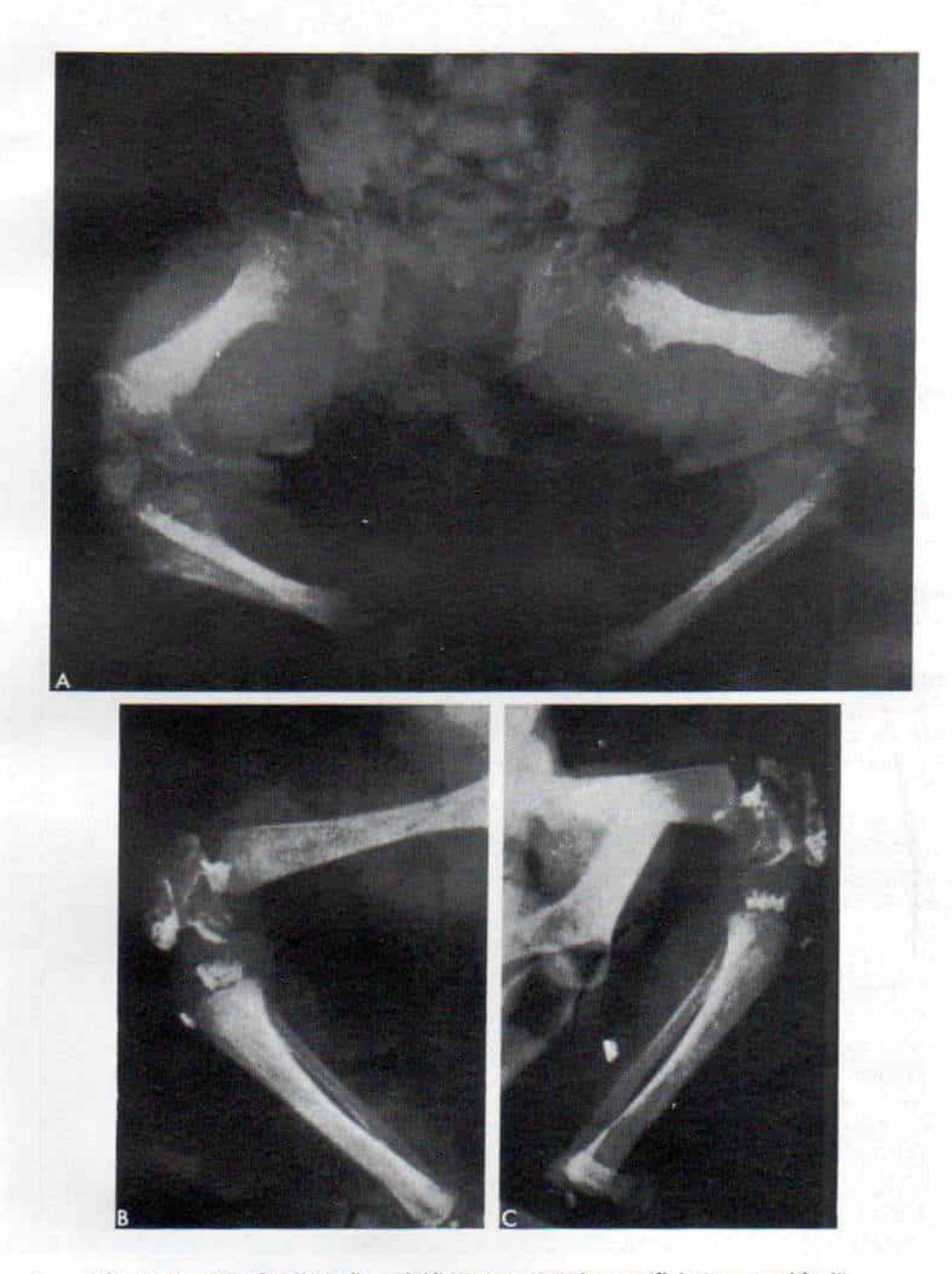


Fig. 3-10. Condrodistrofia calcificante congénita (epífisis "carcomidas").

Radiografías anteroposterior y lateral de ambas extremidades pélvicas en un lactante. Las masas de forma irregular, "muy picoteadas" en la región de las epífisis sugieren depósitos calcificados. (Con autorización de Coughlin, E. J., Guare, H. T., and Moskovitz, A. J.: J. Bone Joint Surg., *32-A:* 940, 1950.)

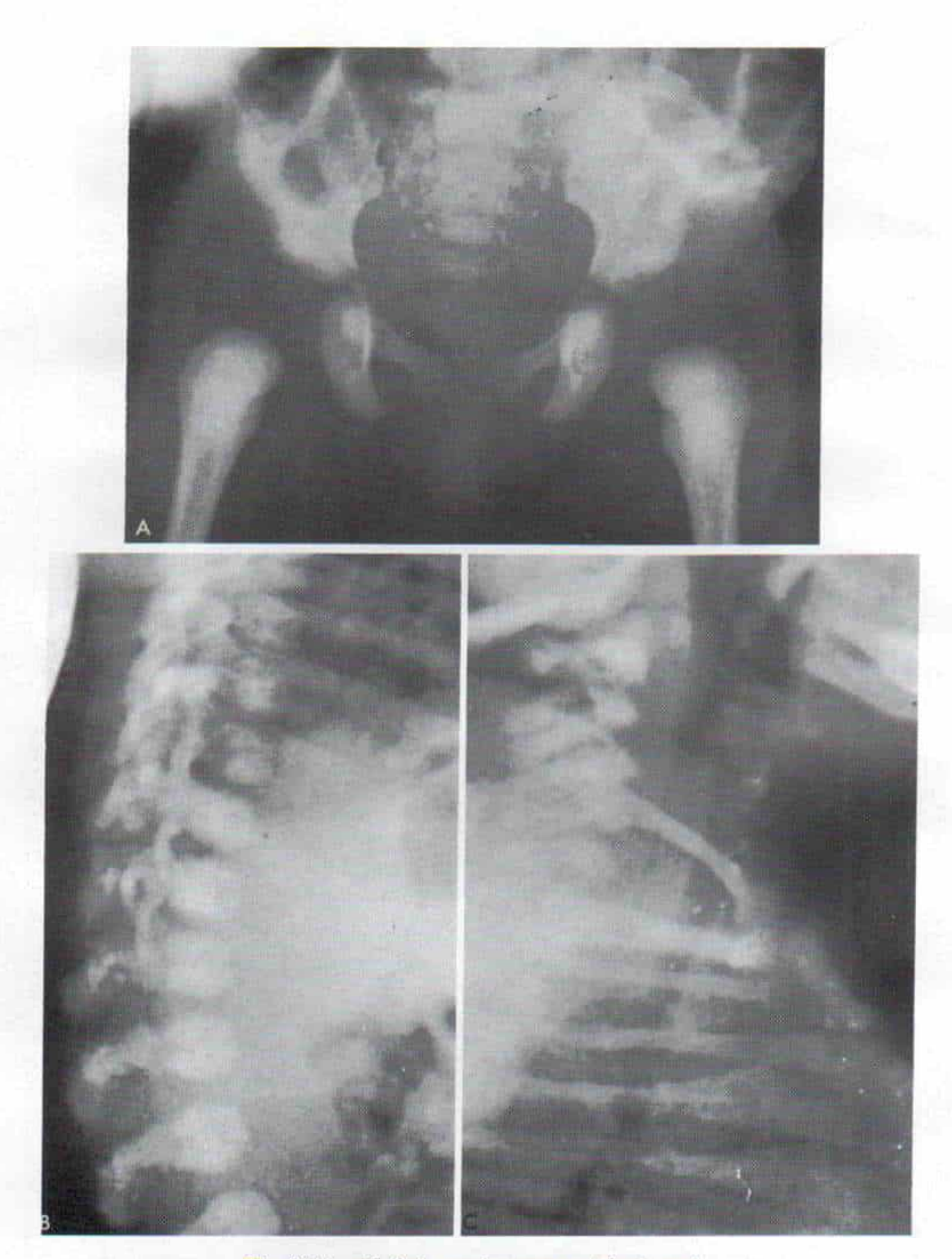


Fig. 3-11. Epífisis con imagen en "picotazos".

A a **C**, epífisis con imágenes en "picotazos" en el neonato. Vista anteroposterior de la pelvis y proyecciones laterales de la columna y el cuello. Son notables las áreas múltiples de calcificación en tráquea, esternón, columna, pelvis y porción proximal del fémur. Ante la dificultad para respirar se hizo traqueostomía.

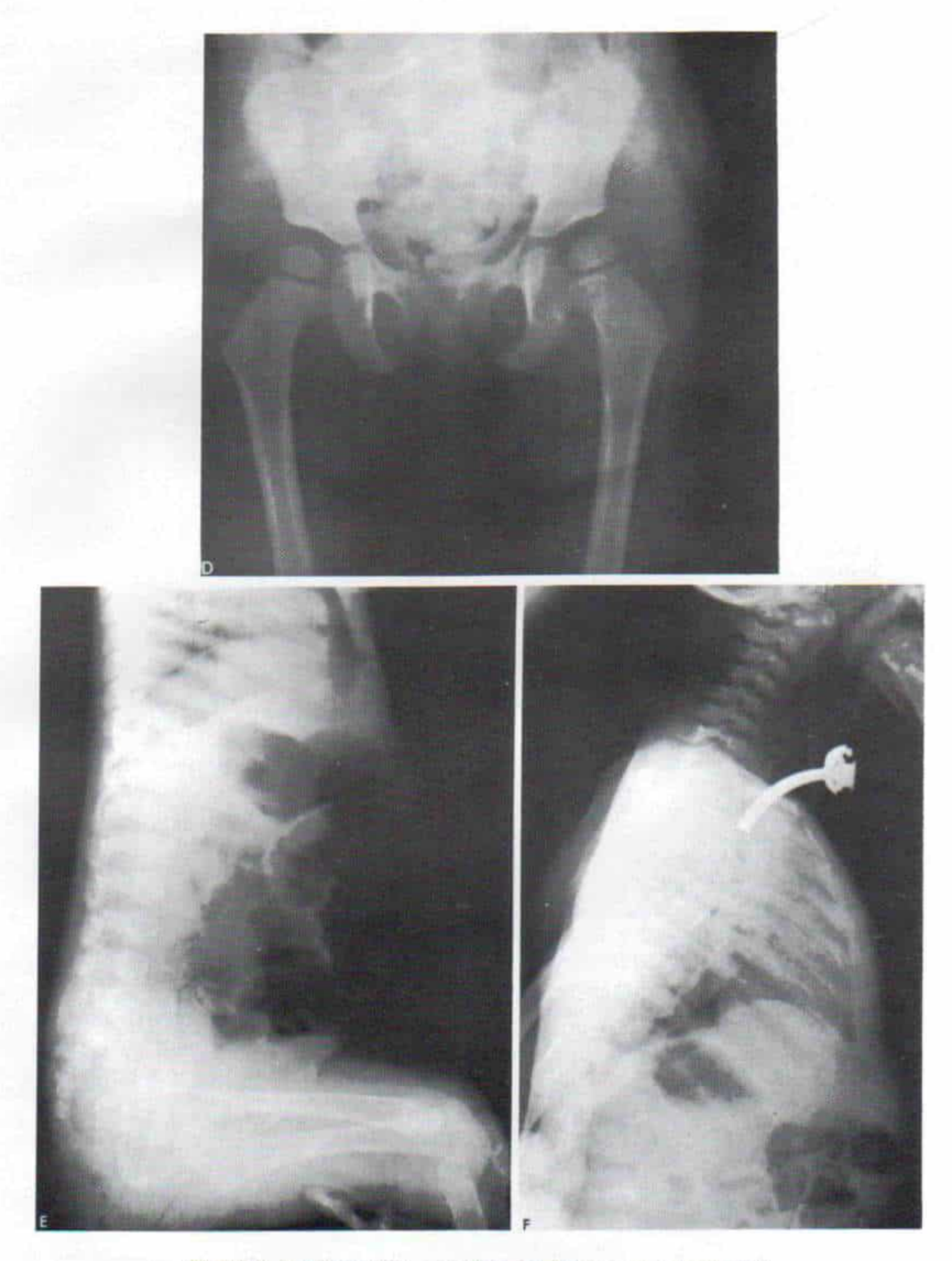


Fig. 3-11 (continuación). Epífisis con imagen en "picotazos".

D a **F**, vista anteroposterior de la pelvis y proyecciones laterales de la columna y el cuello en que se advierte la desaparición de las áreas calcificadas al año y medio de edad.

Bibliografía

1. Allensmith, M., and Senz, E.: Chondrodystrophia congenita punctata (Conradi's disease). Am. J. Dis. Child., *100*:109, 1960.
2. Bateman, D.: Two cases, and specimens from a third case of punctate epiphyseal dysplasia. Proc. R. Soc. Med., *29*:745, 1936.
3. Bergstrom, K., Gustavson, K.-H., and Jorulf, H.: Chondrodystrophia calcificans congenita (Conradi's disease) in a mother and her child. Clin. Genet., *3*:158, 1972.
4. Betoulieres, P., Ferran, J. L., Bassini, P., Del Socorro, P., and Jean, R.: Calcificans ponctuées épiphysaires localisées et dysmorphie nasale. J. Radiol. Electrol., *55*:877, 1974.
5. Cohen-Solal, J., Faure, C., Sarrut, S., Loubry, P., Moreno, J. L., Lejeune, C., and Mande, R.: Un cas de forme majeure de maladie des épiphyses ponctuées avec étude histologique. Sem. Hôp. Paris, *44*:2733, 1968.
6. Comings, D. E., Papazian, C., and Schoene, H. R.: Conradi's disease. J. Pediatr., *72*:63, 1968.
7. Conradi, E.: Vorzeitiges Auftreten von Knochen- und eigenartigen Verkalkungskernen bei Chondrodystrophia fötalis hypoplastica. Histologische und Röntgenuntersuchungen. Jahrb. Kinderheilkd., *80*:86, 1914.
8. Coughlin, E. J., Jr., Guare, H. T., and Moskovitz, A. J.: Chondrodystrophia calcificans congenita. J. Bone Joint Surg., *32-A*:938, 1950.
9. Fairbank, H. A. T.: Some general diseases of the skeleton. Br. J. Surg., *15*:120, 1927.
10. Fairbank, H. A. T.: Dysplasia epiphysialis punctata; synonyms—stippled epiphyses, chondrodystrophia calcificans congenita (Hünermann). J. Bone Joint Surg., *31-B*:114, 1949.
11. Frank, W. W., and Denny, M. B.: Dysplasia epiphysialis punctata. J. Bone Joint Surg., *36-B*:118, 1954.
12. Gilbert, E. F., Opitz, J. M., Spranger, J. W., Langer, L. D., Wolfson, J. J., and Visekul, C.: Chondrodysplasia punctata. Rhizomelic form. Eur. J. Pediatr., *123*:89, 1976.
13. Hünermann, C.: Chondrodystrophia calcificans congenita als abortive Form der Chondrodystrophie. Z. Kinderheilkd., *51*:1, 1931.
14. Josephson, B. M.: Chondrodystrophia calcificans congenita. Report of a case and review of the literature. Pediatrics, *28*:425, 1961.
15. Mason, R. C., and Kozlowski, K.: Chondrodysplasia punctata: A report of 10 cases. Radiology, *109*:145, 1973.
16. Melnick, J. C.: Chondrodystrophia calcificans congenita. Am. J. Dis. Child., *10*:218, 1965.
17. Montlouis, H.: Contribution à l'étude de la maladie congénitale des épiphyses pointillées. Thèse Méd., Toulouse, 1961, No. 32.
18. Paul, L. W.: Punctate epiphyseal dysplasia (chondrodystrophia calcificans congenita). Report of a case with nine year period of observation. A.J.R., *71*:941, 1954.
19. Raap, G.: Chondrodystrophia calcificans congenita. A.J.R., *49*:77, 1943.
20. Silengs, M. C., Luzatti, L., and Silverman, F. N.: Clinical and genetic aspects of Conradi-Hünermann disease. J. Pediatr., 97:911, 1980.
21. Selakovich, W. G., and White, J. W.: Chondrodystrophia calcificans congenita; report of a case. J. Bone Joint Surg., *37-A*:1271, 1955.
22. Sheach, J. M., and Middlemiss, J. H.: Dysplasia epiphysealis punctata. Br. J. Radiol., *29*:11, 1956.
23. Silverman, F. N.: Discussion on the relation between stippled epiphyses and the multiplex form of epiphyseal dysplasia. Birth Defects Orig. Art. Series, 5:68, 1969.
24. Spranger, J., Opitz, J. M., and Bidder, U.: Heterogeneity of chondrodysplasia punctata. Humangenetik, *11*:190, 1971.
25. Spranger, J., Bidder, U., Hansen, H. G., and Volz, C.: Die rhizomele Form der Chondrodysplasia punctata. Fortschr. Roentgenstr., *114*:327, 1971.
26. Tasker, W. G., Mastri, A. R., and Gold, A. P.: Chondrodystrophia calcificans congenita (dysplasia epiphysealis punctata). Recognition of the clinical picture. Am. J. Dis. Child., *119*:122, 1970.
27. Theander, G., and Pettersson, H.: Calcification in chondrodysplasia punctata. Relation to ossification and skeletal growth. Acta Radiol. [Diagn.] (Stockh.), *19*:205, 1978.
28. Tisdall, F. F., and Erb, I. H.: Report of two cases with unusual calcareous deposits. Am. J. Dis. Child., *27*:28, 1924.
29. Vinke, T. H., and Duffy, F. P.: Chondrodystrophia calcificans congenita. J. Bone Joint Surg., 29:509, 1947.
30. Viseskul, C., Opitz, J. M., Spranger, J. W., Hertman, H. A., and Gilbert, E. F.: Pathology of chondrodysplasia calcificans punctata. Rhizomelic type. Birth Defects Orig. Art. Series, *10*:328, 1974.
31. Weber, A.: Zur Frage der Chondrodysplasia calcificans congenita. Helv. Paediatr. Acta, *13*:228, 1958.

ARTROOFTALMOPATIA HEREDITARIA PROGRESIVA (SINDROME DE STICKLER)

La displasia en cuestión fue descrita originalmente por Stickler y colaboradores en 1965[13]. Se caracteriza por cambios epifisarios semejantes a los de la displasia epifisaria múltiple, con agrandamiento de las articulaciones afectadas. El signo característico de este síndrome es la miopía progresiva e intensa que culmina en desprendimiento completo de la retina, y ceguera. También puede haber pérdida conductiva de la audición y paladar hendido. La platispondilia de la columna es mínima, pero a veces la compresión en cuña anterior de las vértebras ocasiona cifosis dorsal semejante a la de la enfermedad de Scheuermann. El mecanismo de herencia es autosómico dominante.

El tratamiento comprende la corrección de las complicaciones oculares, por parte del oftalmólogo. El tratamiento ortopédico de las deformidades raquídeas por ortesis y a veces por fusión, puede ser el método indicado.

Bibliografía

1. Baraitser, M.: Marshall/Stickler syndrome. J. Med. Genet., *19*:129, 1982.

2. Cohen, M. M., Knobloch, W. H., and Gorlin, R. J.: A dominantly inherited syndrome of hyaloideoretinal degeneration, cleft palate and maxillary hypoplasia (Cervenka syndrome). Birth Defects Orig. Art. Series, 8:83, 1971.
3. Haller, J., Berdon, W. E., Robinow, M., Slovis, T. L., Baker, D. H., and Johnson, G. F.: The Weissenbacher-Zweymuller syndrome of micrognathia and rhizomelic chondrodysplasia at birth with subsequent normal growth. A.J.R., *125*:936, 1975.
4. Herrmann, J., France, T. D., Spranger, J., Opitz, J. M., and Wiffler, C.: The Stickler syndrome (hereditary arthroophthalmopathy. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:76, 1975.
5. Kelly, T. E., Wells, H. H., and Tuck, K. B.: The Weissenbacher-Zweymüller syndrome. Possible neonatal expression of the Stickler syndrome. Am. J. Med. Genet., *11*:113, 1982.
6. Kozlowski, K., and Turner, G.: Stickler syndrome. Report of a second Australian family. Pediatr. Radiol., *3*:230, 1975.
7. Liberfarb, R. M., Hirose, T., and Holmes, L. B.: The Wagner-Stickler syndrome—a genetic study. Birth Defects Orig. Art. Series, *15*:145, 1979.
8. Liberfarb, R. M., Hirose, T., and Holmes, L. B.: The Wagner-Stickler syndrome: A study of 22 families. J. Pediatr., 99:394, 1981.
9. Opitz, J. M., France, T., Herrmann, J., and Spranger, J. W.: The Stickler syndrome. N. Engl. J. Med., *286*:546, 1972.
10. Say, B., Berry, J., and Barber, N.: The Stickler syndrome (hereditary arthro-ophthalmopathy). Clin. Genet., *12*:179, 1977.
11. Spranger, J.: Arthroophtalmopathia hereditaria. Ann. Radiol., *11*:359, 1968.
12. Stickler, G. B., and Pugh, D. G.: Hereditary progressive arthro-ophthalmopathy. II. Additional observations on vertebral anmalies, a hearing defect, and a report of a similar case. Mayo Clin. Proc., *42*:495, 1967.
13. Stickler, G. B., Belau, P. G., Farrell, F. J., Jones, J. D., Pugh, D. G., Steinberg, A. G., and Ward, L. M.: Hereditary progressive arthro-ophthalmopathy. Mayo Clin. Proc., *40*:433, 1965.
14. Turner, G.: The Stickler syndrome in a family with the Pierre Robin syndrome and severe myopia. Aust. Paediatr. J., *10*:103, 1974.
15. Winter, R. M., Baraitser, M., Laurence, K. M., Donnai, D., and Hall, C. M.: The Weissenbacher-Zweymüller, Stickler and Marshall syndromes. Further evidence for their identity. Am. J. Med. Genet., *16*:189, 1983.

DISPLASIA EPIFISARIA HEMIMELICA

Se caracteriza por proliferación anormal y asimétrica de cartílago, y osificación encondral concomitante (crecimiento osteocartilaginoso) en una epífisis o en algunos de los huesos de tarso, carpo o planos. Se limita a la mitad interna o externa de un solo miembro.

Mouchet y Belot fueron los primeros en describir este cuadro y le dieron el nombre de tarsomegalia[39]. En la literatura inglesa Trevor fue el primero en generar casos, y le dio el nombre de aclasis tarsoepifisaria[49]. También se le ha conocido como osteocondroma epifisario benigno. El término más común que es *displasia epifisaria hemimélica* fue acuñado por Fairbank[16,17], Kettelcamp y colaboradores en 1966 publicaron una revisión muy completa[29]. Muchos resúmenes de casos han aparecido en la literatura[1,53].

Se desconoce la causa del trastorno y éste es muy raro. La incidencia exacta en la población no se ha calculado, y según Wynne-Davies la prevalencia es de un caso por millón[53]. No se ha demostrado factor hereditario o familiar en ella[9] y es más común en el varón con una proporción de ataque entre varón y mujer de 3:1.

Cuadro patológico

Los hallazgos patológicos son semejantes a los de la exostosis osteocartilaginosa[29]. A simple vista, la lesión parece ser una masa pediculada con un capuchón gelatinoso o una superficie articular un poco irregular y agrandada. En el corte histológico, el centro de osificación de la lesión está separada del de la epífisis, por un área cartilaginosa. Dentro de la lesión a veces hay múltiples centros de osificación. La imagen histológica de la lesión es idéntica a la del osteocondroma. La osificación del tumor ocurre por formación de hueso endocondral y también hay áreas de necrosis ocasionales.

Cuadro clínico

El trastorno por lo común no se identifica en el neonato, pero se comienza a manifestar en la niñez temprana por lo común después de los 2 años de edad. La afección, de manera característica, es unilateral, es decir, afecta a un miembro inferior, y los sitios más comunes de localización son el tarso y las epífisis femoral distal y tibial proximal. Las exostosis sobresalen dentro del espacio yuxtaarticular y producen incongruencia y distorsión de las carillas articulares en oposición. Las lesiones son múltiples en el 70% de los casos. Las exostosis pueden ser externas o internas, pero a veces el trastorno afecta a toda la epífisis.



Fig. 3-12. Displasia epifisaria hemimélica.

Niño de cinco años y medio de edad que tuvo como cuadro inicial deformidades en valgo de rodilla y tarso izquierdo. **A,** radiografías iniciales de la rodilla izquierda. Obsérvese las múltiples áreas de osificación accesoria en la porción interna de la epífisis femoral distal y una lesión en la porción medial de la epífisis femoral proximal. (Con autorización de Kettelkamp, D. B., Campbell, C. J., and Bonfiglio, M.: J. Bone Joint Surg., *48-A*:760-762. 1966.)

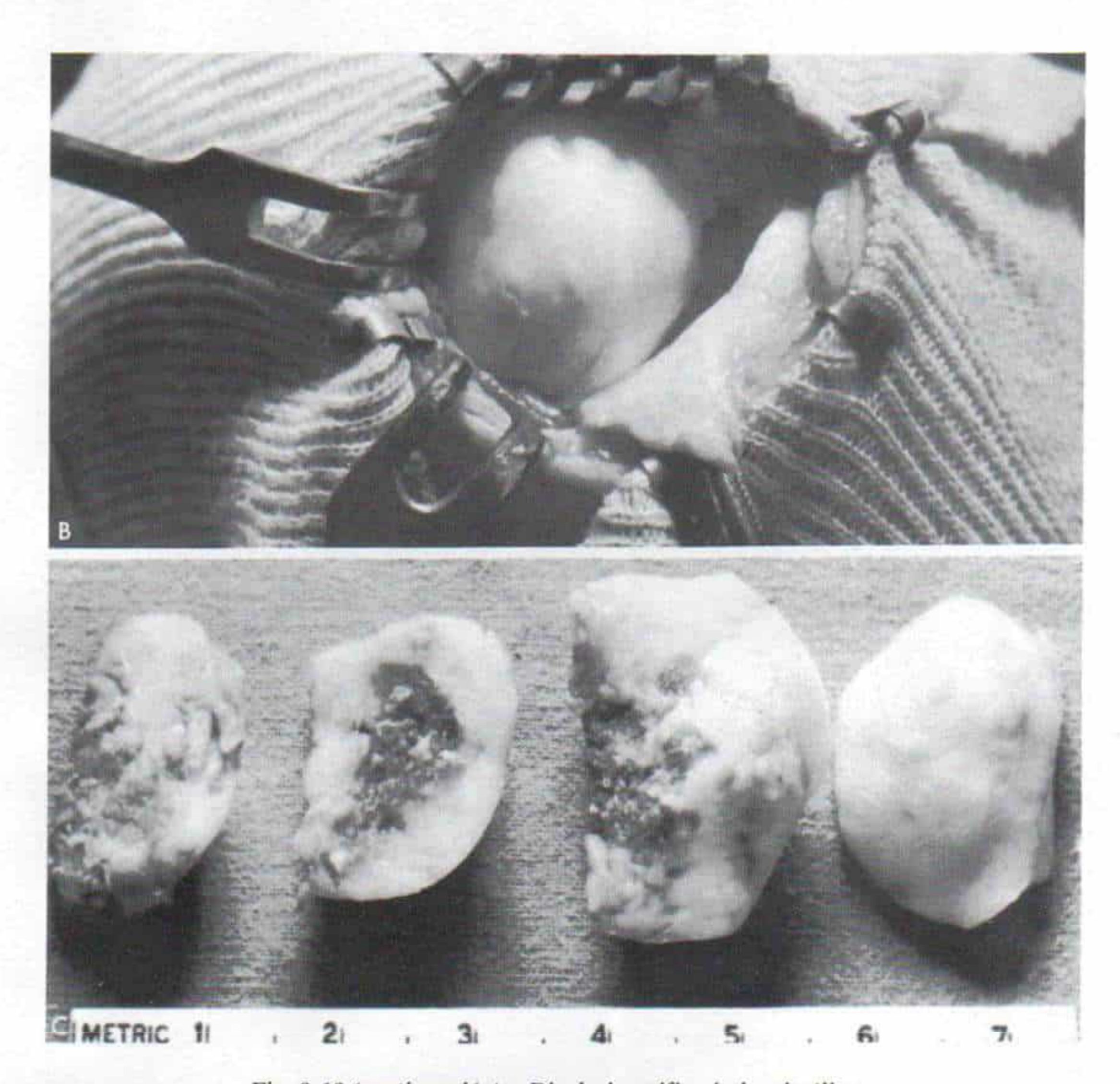


Fig. 3-12 (continuación). Displasia epifisaria hemimélica.

B, signos macroscópicos observados en la operación. Epífisis femoral distal agrandada y levemente irregular. **C**, piezas quirúrgicas. Hubo una zona de separación de cartílago entre el centro de osificación en la lesión y la epífisis. (Con autorización de Kettelkamp, D. B., Campbell, C. J., and Bonfiglio, M.: J. Bone Joint Surg., *48-A*:760-762, 1966.)

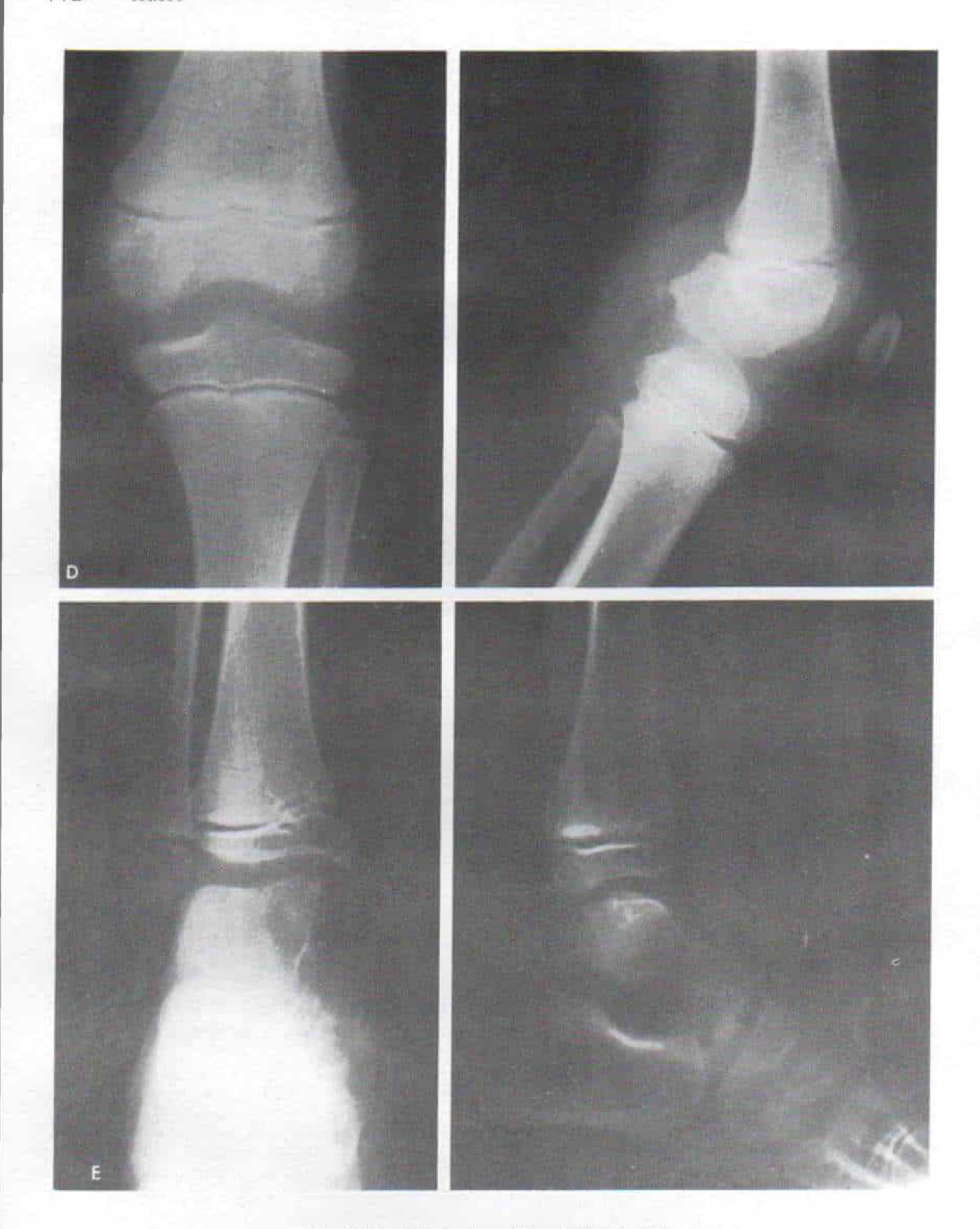


Fig. 3.12. Displasia epifisaria hemimélica.

D, radiografías postoperatorias de la rodilla cuando el niño tenía 11 años de edad. **E**, radiografías anteroposterior y lateral del tarso y el pie en que se observa afección del astrágalo, el navicular y la porción medial del cuneiforme. (Con autorización de Kettelkamp, D. B., Campbel, C. J., and Bonfiglio, M.: J. Bone Joint Surg. *48-A*:760-762, 1966.)

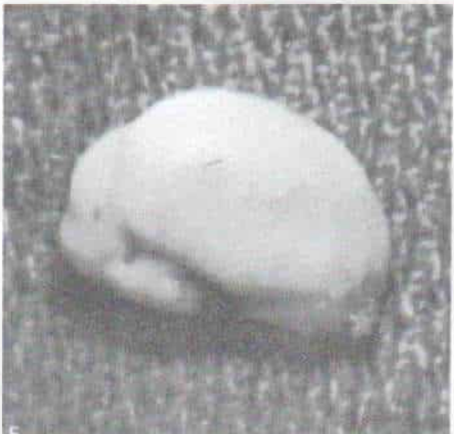


Fig. 3-13. Displasia epifisaria hemimélica de rodilla y tarso derecho en una niña de 11 años.

A, aspecto clínico de la masa en la cara externa del tobillo derecho y la rodilla derecha abultada. La paciente señaló dolor en ambas articulaciones. **B** y **C,** radiografías anteroposterior y lateral de la rodilla derecha. Es notable la masa similar a exostosis que sobresale de la cara externa de la epífisis tibial proximal. **D** y **E,** vistas del tobillo derecho en que es notable la radioopacidad multicéntrica en la cara lateral del astrágalo. **F,** aspecto macroscópico del segmento extirpado del platillo tibial.

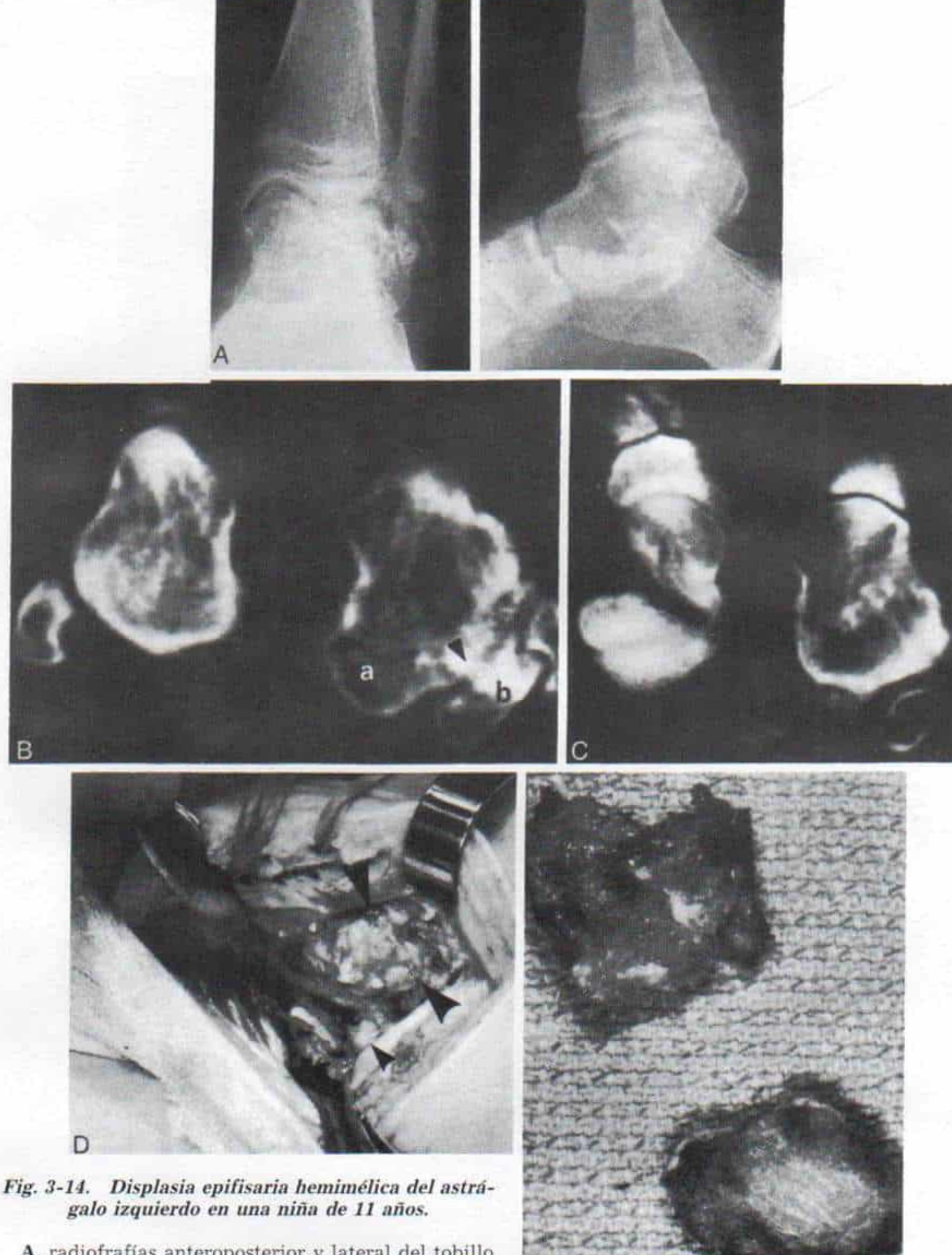


Fig. 3-14. Displasia epifisaria hemimélica del astrágalo izquierdo en una niña de 11 años.

A, radiofrafías anteroposterior y lateral del tobillo izquierdo en que se muestra la protuberancia ósea desde la superficie posterolateral del astrágalo. Es notable la irregularidad de la cúpula astragalina.

B y **C**, tomografías computadorizadas en que se capta la protuberancia ósea, desde la superficie posterolateral del astrágalo y que comprime el peroné. **D**, fotografía transoperatoria en que se señala la superficie cartilaginosa de las dos exostosis. **E**, fotografía de las piezas quirúrgicas. (Con autorización de Fisher, M. R., Hernández, R. J., Poznanski, A. K., and Tachdjian, M. O.: Case report 262. Skeletal Radiol. *11*:147, 1984.)

El lado interno está afectado con una frecuencia dos veces mayor que el externo. Sin embargo, hay que destacar que las lesiones no siempre tienen distribución hemimélica. A veces la displasia afecta a los huesos del carpo, a las rótulas y las escápulas[1,16,31].

El síntoma inicial no suele ser el dolor, sino más bien la deformidad y la limitación del movimiento de la articulación afectada. En el paciente de mayor edad el dolor es frecuente y por lo común se localiza en el tarso. Deformidades comunes que se agravan con el crecimiento son genu valgo o varo y pie vago y equino. La porción afectada de la epífisis se agranda, y se palpa a veces una masa local. No es raro advertir desigualdad en la longitud de los miembros pélvicos. El arco de movimiento de las articulaciones afectadas está limitado por la presencia de la masa o por la deformidad. La deformidad o el agrandamiento cada vez mayor de la masa ocasionarán limitación progresiva del movimiento articular.

Signos radiográficos

El cuadro radiográfico depende de la edad del paciente. En la infancia, las radiografías pueden ser normales o mostrar mínimo ensanchamiento metafisario. Conforme la lesión madura surgen zonas de radioopacidad irregulares y multicéntricas junto a la epífisis o los huesos tarsianos afectados. La aparición de los centros de osificación de los huesos afectados es prematura. En el adolescente y el adulto, la lesión es una masa ósea irregular similar a una exostosis; sin embargo, puede hacerse diferenciación en uno de estos casos, porque la masa sobresale desde la epífisis y no de la metáfisis o la diáfisis (figs. 3-12 y 3-13). Las tomografías computadorizadas definirán los límites de las exostosis (fig. 3-14).

Pronóstico

La lesión por lo común cesa de crecer cuando el niño alcanza la madurez esquelética, aunque a veces aumenta de tamaño en la vida adulta. La exostosis sobresaliente puede fracturarse y dentro de la articulación quedar fragmentos de tejido. La incongruencia articular ocasionará osteoartritis en una etapa ulterior de la vida.

El cuadro definitivamente es benigno. No se ha señalado degeneración maligna en etapa ulterior en la vida adulta.

Tratamiento

La ablación de la lesión es recomendable cuando interfiere en el movimiento articular o produce deformidad intensa. La recidiva es común y a veces se necesita repetir las operaciones locales de ablación. Es importante vigilar la diferencia de longitud de miembros pélvicos y practicar epifisiodesis cuando el niño tiene la edad esquelética apropiada para igualar los miembros inferiores. La artrodesis del tarso o la rodilla se necesita cuando la incapacidad es intensa por la osteoartritis.

Bibliografía

1. Azouz, E. M., Slomic, A. M., and Archambault, H.: Upper extremity involvement in Trevor disease. J. Can. Assoc. Radiol., 35:209, 1984.
2. Balen, E.: Displasia epifisaria hemimelica. Rev. Esp. Cir. Ost., *6*:91, 1971.
3. Barta, O., Schanzl, A., and Szepesi, J.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Acta Orthop. Scand., *44*:702, 1973.
4. Bianchi, M., and Frassi, G.: Displasia epifisaria monomelica. Arch. Orthop., *76*:15, 1963.
5. Bigliani, L. U., Neer, C. S., Parisien, M., and Johnston, A. D.: Dysplasia epiphysealis hemimelica of the scapula. J. Bone Joint Surg., 62-*A*:292, 1980.
6. Buckwalter, J. A., El-Khoury, G. Y., and Flatt, A. E.: Dysplasia epiphysealis hemimelica of the ulna. Clin. Orthop., *135*:36, 1978.
7. Caffey, J.: Pediatric X-ray Diagnosis. 8th Ed. Chicago, Year Book, 1985.
8. Carlson, D. H., and Wilkinson, R. H.: Variability of unilateral epiphyseal dysplasia (dysplasia epiphysealis hemimelica). Pediatr. Radiol., *133*:369, 1979.
9. Conor, J. M., Horan, F. T., and Beighton, P.: Dysplasia epiphysealis hemimelica: A clinical and genetic study. J. Bone Joint Surg., 65-*B*:350, 1983.
10. Cruz-Conde, R., Amaya, S., Valdivia, P., Hernandez, M., and Calvo, M.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. J. Pediatr. Orthop., *4*:625, 1984.
11. D'Angio, G. J., Ritvo, M., and Ulin, R.: Clinical and roentgen manifestations of tarso-epiphyseal aclasis. A.J.R., *74*:1068, 1955.
12. Debrunner, H. U.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Helv. Paediatr. Acta, *17*:367, 1962.
13. DeSeze, S.: Dysplasie Epiphysaire Hémimélique. Maladie des Os et des Articulations. Paris, Flammarion, 1964.
14. Donaldson, J. S., Sankey, H. H., Girdany, B. R., and Donaldson, W. P.: Osteochondroma of the distal femoral epiphysis. J. Pediatr. *43*:212, 1953.
15. Enriquez, J., Quiles, M., and Torres, C.: A unique

case of dysplasia epiphysealis hemimelica of the patella. Clin. Orthop., *160*:168, 1981.
16. Fairbank, T.: An Atlas of General Affections of the Skeleton. Baltimore, Williams & Wilkins, 1951.
17. Fairbank, T. J.: Dysplasia epiphysialis hemimelica (tarso-epiphysial aclasis). J. Bone Joint Surg., *38-B*:237, 1956.
18. Fasting, O. J., and Bjerkreim, I.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Acta Orthop. Scand., *47*:217, 1976.
19. Fèvre, M., and Rigault, P.: Fragmentation osseuse hypertrophiante. Rev. Chir. Orthop., *54*:525, 1968.
20. Finidori, G., Rigault, P., Padovani, J. P., and Naouri, A.: Dysplasie épiphysaire hémimélique. Rev. Chir. Orthop., *64*:367, 1978.
21. Fisher, M. R., Hernandez, R. J., Poznanski, A. K., and Tachdjian, M. O.: Case report 262. Skeletal Radiol., *11*:147, 1984.
22. Fontaine, G., Maroteaux, P., Farriaux, J.-P., and Saint-Aubert, P.: La dysplasie épiphysaire hémimélique. Etude d'une observation chez un nourrisson de 10 mois. Sem. Hôp. Paris, *14*:861, 1971.
23. Goldstein, W. B.: Dysplasia epiphysealis hemimelica with confirmation by knee arthrogram. Br. J. Radiol., *46*:470, 1973.
24. Gomar, F.: Displasias epifisarias hiperplasicas. *In* Patologia Quirurgica Osteoarticular. Valencia, Saber, 1973, p. 81.
25. Heiple, K. G.: Carpal osteochondroma. J. Bone Joint Surg., *43-A*:861, 1961.
26. Hensinger, R. N., Cowell, H. R., Ramsey, P. L., and Leopold, R. G.: Familial dysplasia epiphysealis hemimelica, associated with chondromas and osteochondromas. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1513, 1974.
27. Ingelrans, P., and Lacheretz, M.: A propos d'un cas de chondrodystrophie épiphysaire. Rev. Chir. Orthop., *39*:242, 1953.
28. Keats, T. E.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Radiology, *68*:558, 1957.
29. Kettelkamp, D. B., Campbell, C. J., and Bonfiglio, M.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. A report of fifteen cases and a review of the literature. J. Bone Joint Surg., *48-A*:746, 1966.
30. Lamesch, A.: Dysplasia epiphysealis hemimelica of the carpal bones. Report of a case and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *65-A*:398, 1983.
31. Luck, V. J., and Smith, C. F.: Dysplasia epiphysealis osteochondromata: 22 cases correlated with 70 cases in medical literature. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1351, 1972.
32. Mainzer, F., Minagi, H., and Steinbach, H. L.: The variable manifestations of multiple enchondromatosis. Radiology, *99*:377, 1971.
33. Maroteaux, P.: Dysplasies spondylo-épiphysaires. *In* Encyclopédie Medico-chirurgicale. Paris, Editions Techniques, 1969, p. 2.
34. Maroteaux, P.: Maladies osseuses de l'enfant. Paris, Flammarion, 1974, p. 107.
35. Martens, M., Tanghe, W., and Mulier, J. C.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Acta Orthop. Belg., *34*:625, 1968.
36. Mena-Bernal, R., Barbudo, R., Iturrate, C., and Fernandez, R.: Displasia epifisaria hemimelica. An. Med. Sevilla, *7*:393, 1968.
37. Milch, R. A.: Osteochondroma of the astragalus. Am. J. Surg., *87*:145, 1954.
38. Montminy, M., and Gagnon, P. A.: Dysplasie épiphysaire hémimélique. Union Méd. Can., *101*:1822, 1972.
39. Mouchet, A., and Belot, J.: La tarsomégalie. J. Radiol., *10*:289, 1926.
40. Mouraria, E., Jr., Koberle, G., Netto, J. R., and DeFaria, L. L.: Displasia epifisaria hemimelica. Relato de un caso. A.M.B., *24*:91, 1978.
41. Munthe, E.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Acta Rheum. Scand., *13*:222, 1967.
42. Rechnagel, K.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Acta Orthop. Scand., *29*:237, 1960.
43. Rook, F. R.: Intra-articular osteochondroma of the astragalus. Am. J. Surg., *85*:807, 1953.
44. Sauvegrain, J., and Sbihi, A.: Ostéochondrodysplasies. *In* Encyclopédie Médico-chirurgicale. RAD T. I squelette pathologique. 3133 A 10. Paris, Editions Techniques, 1967, p. 1.
45. Saxton, H. M., and Wilkinson, J. A.: Hemimelic skeletal dysplasia. J. Bone Joint Surg., *46-B*:608, 1964.
46. Spranger, J.: The epiphyseal dysplasia. Clin. Orthop., *114*:46, 1976.
47. Spranger, J. W., Langer, L. O., and Wiedemann, H. R.: Bone Dysplasia: An Atlas of Constitutional Disorders of Skeletal Development. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 191–194.
48. Theodorou S., and Lanitis, G.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Helv. Paediatr. Acta, 2:195, 1968.
49. Trevor, D.: Tarso-epiphyseal aclasis: A congenital error of epiphysial development. J. Bone Joint Surg., *32-B*:204, 1950.
50. Wheble, V. H., and Connell, M. C.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Br. J. Radiol., *31*:637, 1958.
51. Wiedemann, H. R., Mann, M., Spreter, P., and Von Kreudenstein, P. S.: Dysplasia epiphysealis hemimelica—Trevor disease. Severe manifestations in a child. Eur. J. Pediatr., *136*:311, 1981.
52. Wolfgang, G. L., and Heath, R. D.: Dysplasia epiphysealis hemimelica. Clin. Orthop., *116*:32, 1976.
53. Wynne-Davies, R., Hall, C. M., and Apley, G. A.: Atlas of Skeletal Dysplasias. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1985.

ACONDROPLASIA

La acondroplasia, que es la forma más común de enanismo, es una anormalidad del desarrollo en el cual hay defectos en la formación del hueso encondral; sin embargo, la formación de hueso intramembranoso es normal. Se caracteriza por miembros cortos, cráneo abultado, y especialmente la frente, puente nasal bajo, angostamiento del conducto intrarraquídeo en la región lumbar, y cambios netos en la pelvis.

Parrot en 1878 propuso el término *acondroplasia* y Kaufmann en 1892[25,49] sugirió su sinónimo *condrodistrofia fetal*. En el siglo pasado se utilizó indiscriminadamente el término acondroplasia para describir cualquier forma de enanismo de miembros cortos, y apenas en los últimos 20 años se han definido las características precisas de la entidad.

La figura de la diosa egipcia Ptah como acondroplásica y el descubrimiento de un esqueleto acondroplásico real desde el período egipcio inicial, denotan que este tipo de

enanismo existía desde las épocas más antiguas. En la edad media, los bufones de la corte eran enanos acondroplásicos, como ahora son los "enanos" de los circos y los teatros.

La acondroplasia también se observa en animales, y un ejemplo común es la raza de perros dachshund. Brown y Pearse han señalado una forma mortal de la enfermedad en conejos[10].

Causas

La falta de osificación encondral es consecuencia de un defecto en el plasma germinativo primario, y se manifiesta al final del segundo mes de la vida fetal.

La acondroplasia es un trastorno con mecanismo de herencia autosómico dominante. Sin embargo, casi todos los acondroplásicos no se reproducen, y por ello, en promedio el 90% de los casos de esta anomalía surgen de manera esporádica en familias con padres e hijos normales, y es resultado probable de una mutación genética nueva[41]. Una mayor incidencia del nacimiento de niños acondroplásicos ha guardado correlación con la edad cada vez mayor de los padres en el momento de concebir a su hijo[8]. Rara vez hay más de dos generaciones de una familia afectada y el problema ataca por igual a uno y otro sexo. La incidencia de acondroplasia es de tres casos por millón[19].

Cuadro patológico

Los signos más notables se observan en la zona de proliferación de cartílago en la lámina de crecimiento (fisis)[1]. Ponseti estudió la lámina de crecimiento del peroné y advirtió la presencia de cúmulos de células de cartílago separadas con tabiques anchos de matriz fibrosa que al parecer mostraban resorción muy lenta[53]. Se observa una falta relativa de producción de cartílago; no aparece la disposición normal en "empalizada" regular de las células de cartílago en la fisis, y la calcificación provisional es irregular. Hay degeneración mucoide de las células cartilaginosas[21] y las trabéculas en la esponjosa son irregulares. Las anormalidades se localizan en el área metafisaria. La osificación es normal, y los huesos largos aumentan de longitud, pero el ritmo de crecimiento es muy lento.

La osificación perióstica no se altera, y por ello las diáfisis de huesos largos son de diámetro normal. El incremento de la anchura de la diáfisis se debe a la disminución de la longitud del hueso.

En ocasiones prolifera el tejido conectivo en los conductos vasculares del periostio a la fisis y forma una banda fibrosa transversa que abarque todo el diámetro del hueso. La banda sella la lámina de crecimiento e impide cualquier tipo de crecimiento de la diáfisis.

Cuadro clínico

Las características de la acondroplasia se advierten al nacer el niño. El enanismo es muy notable, y la disminución de la talla se debe más bien al acortamiento de los miembros inferiores (fig. 3-15, *A* a *C*). La longitud del tronco (coronilla a pubis) es normal, pero la longitud de los miembros inferiores (pubis al talón) y el espacio que media entre las yemas de los dedos medios con los brazos en extensión completa hacia los lados, disminuye notablemente. El acortamiento de los miembros es mayor en los segmentos proximales que en los distales. La talla del adulto de pie por lo común es un poco mayor de 131 cm para los varones y 124 cm para las mujeres, pero puede llegar a 75 cm. La talla con sujeto sentado, en promedio, es el décimo porcentil para los sujetos normales. La longitud normal del tronco, a diferencia de los miembros cortos, da la impresión de un cuerpo adulto con cuatro miembros de niño (fig. 3-16, *A* a *C*). En la postura erecta, las yemas de los dedos quizá no estén a nivel del trocánter mayor, en tanto que en el sujeto normal pueden llegar a la mitad inferior del muslo. El punto medio de estatura que normalmente está en el ombligo a veces llega al extremo inferior del esternón.

La cabeza es desproporcionadamente grande y sugiere hidrocefalia, que pudiera estar presente en grado leve en algunos casos. El cráneo es braquicefálico, su base corta, y su diámetro anteroposterior ha disminuido. La cara es amplia, con una región frontal prominente, alvéolos superiores sobresalientes y mandíbula prógnata. El puente de la nariz está deprimido y aplanado, y ello da a la cara un aspecto característico. La dentición es normal.

El tórax, a pesar de tener longitud normal,

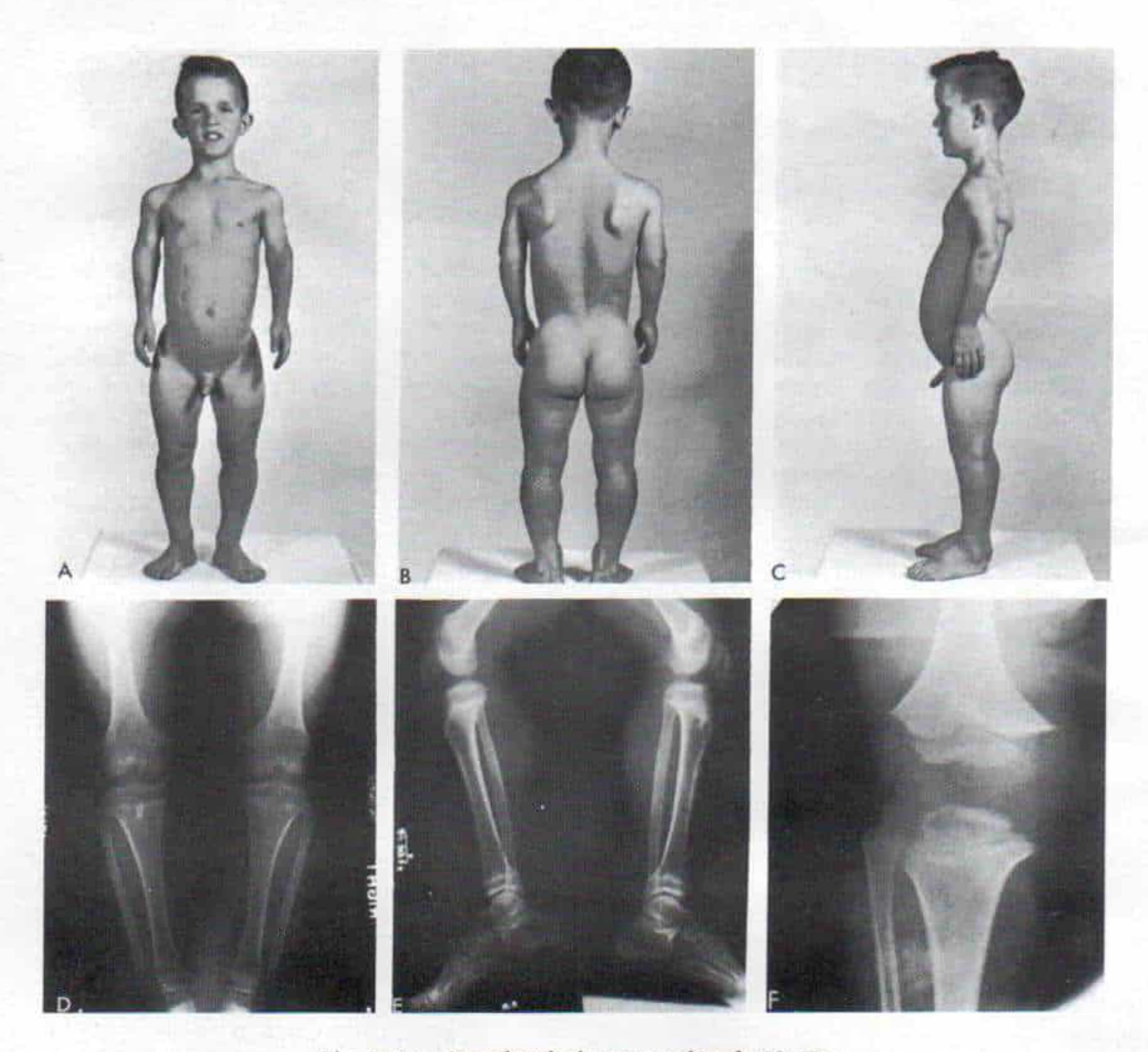


Fig. 3-15. Acondroplasia en un niño de 10 años.

A a **C**, aspecto clínico. **D**, y **E**, radiografías anteroposterior y lateral de los miembros inferiores. **F**, radiografía anteroposterior de la articulación de la rodilla en que se observan las láminas epifisarias con muesca central o en U.

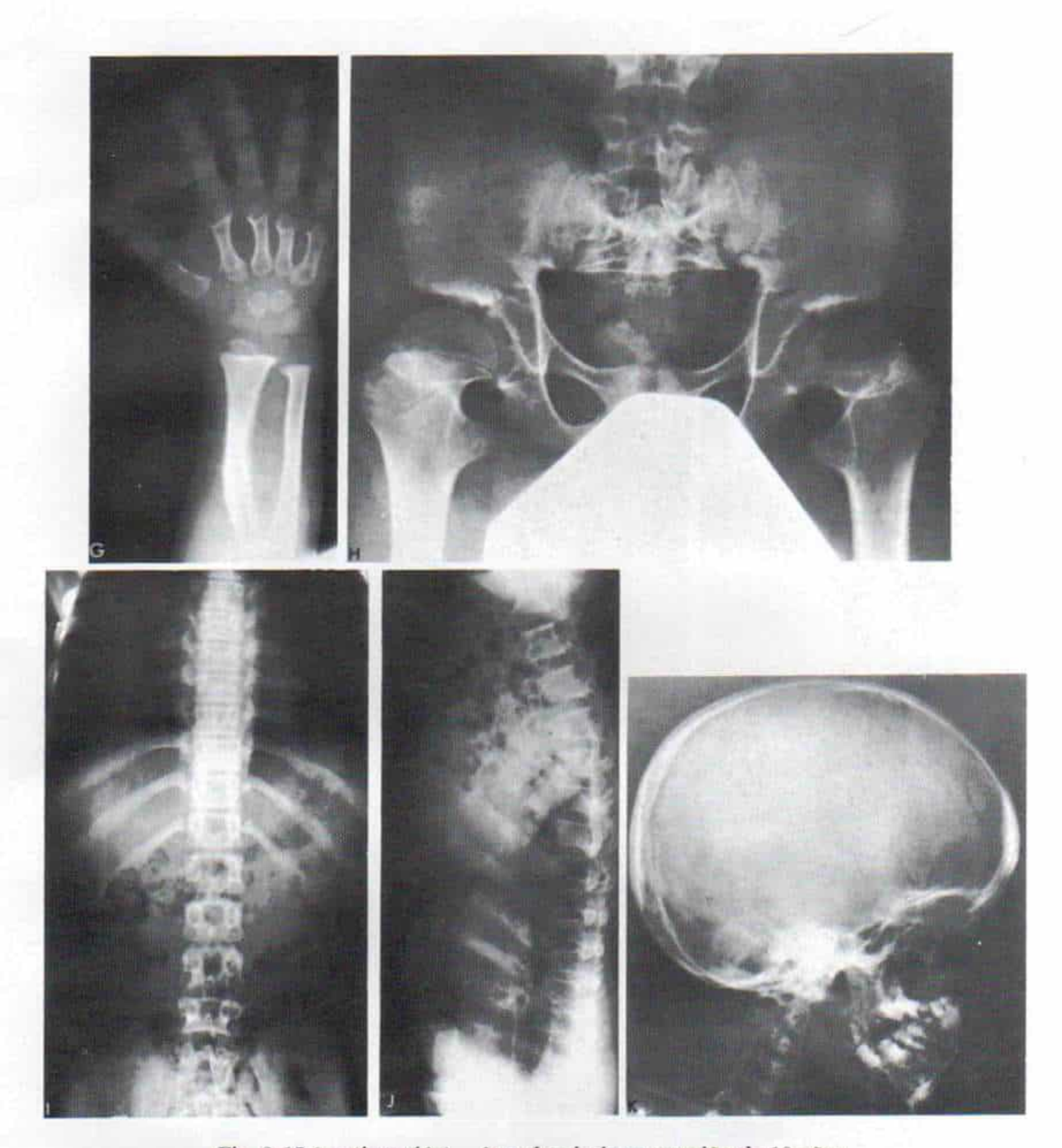


Fig. 3-15 (continuación). Acondroplasia en un niño de 10 años.

G, radiografía anteroposterior de la mano. En ella los metacarpianos y las falanges son gruesos y cortos. Los dedos medio y anular están separados y dejan entre sí un espacio en V ("mano en tridente"). **H**, radiografía anteroposterior de la pelvis. Obsérvese la imagen típica del contorno pélvico interno y el contorno cuadrado de las alas del iliaco. **I**, y **J**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna en que es notable el decrecimiento progresivo del diámetro del conducto intrarraquídeo a nivel de las vértebras lumbares. Los pedículos vertebrales son cortos y gruesos, los cuerpos de las vértebras son menores de lo normal y su superficie posterior es cóncava. **K**, radiografía lateral del cráneo del mismo paciente.

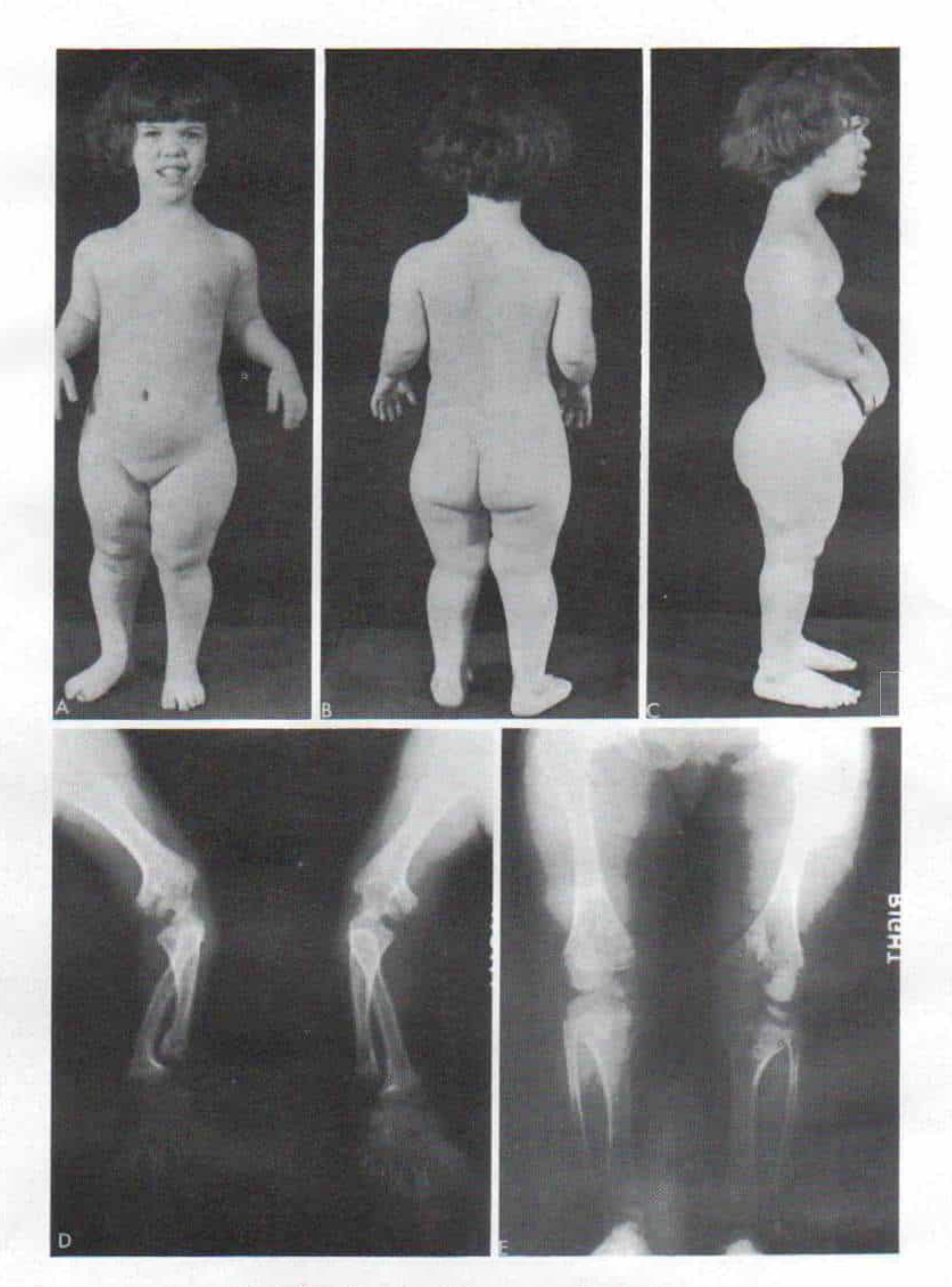


Fig. 3-16. Acondroplasia en una niña de 8 años.

A a **C**, aspecto clínico de la paciente con las deformidades típicas. **D**, y **E**, radiografías anteroposteriores de extremidades escapulares y pélvicas.

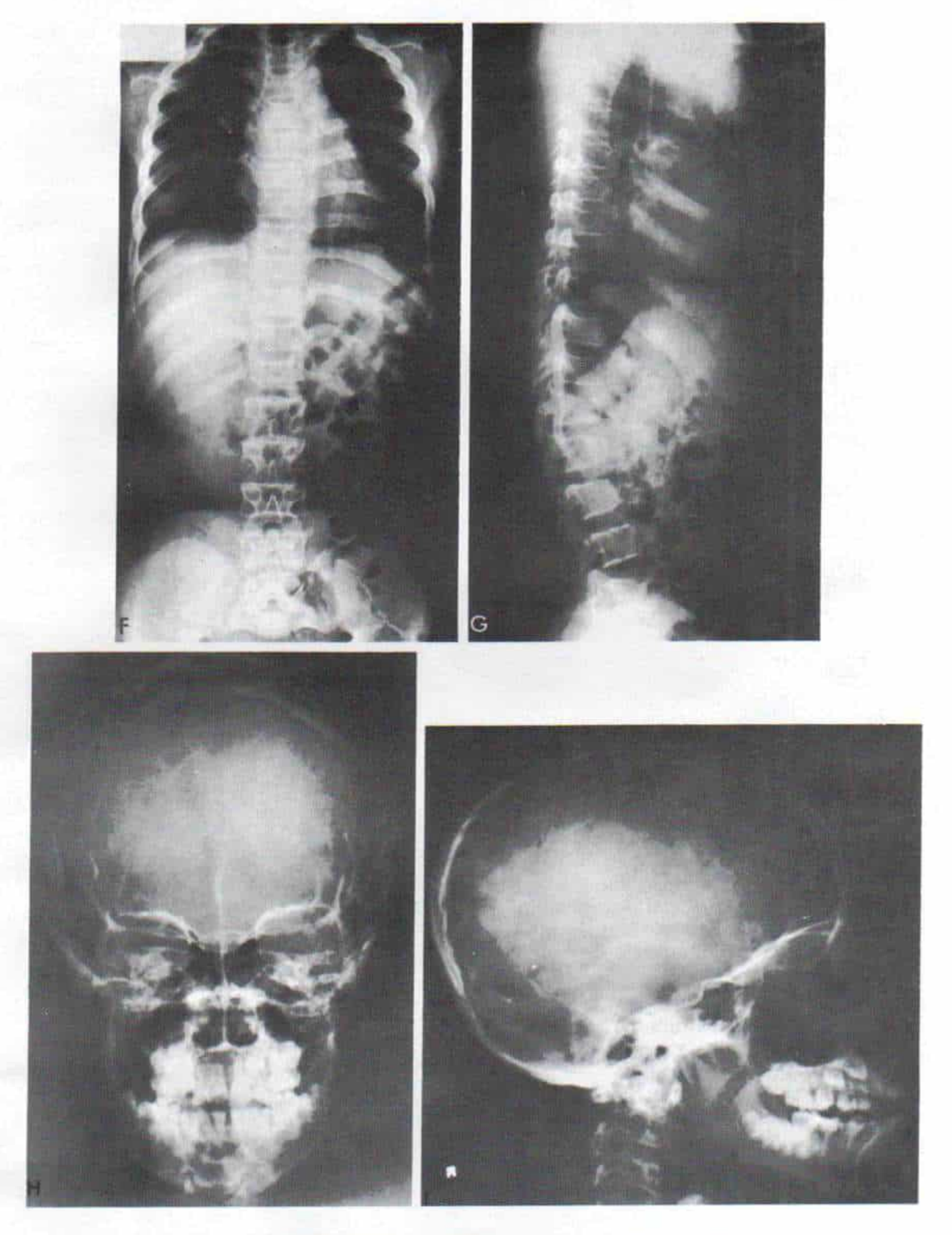


Fig. 3-16 (continuación). Acondroplasia en una niña de 8 años.

F y **G**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna. **H** e **I**, radiografías anteroposterior y lateral del cráneo en que hay notable acortamiento de la base.

es plano y los márgenes costales tienen "reborde". La lordosis lumbar es extraordinariamente intensa, lo cual junto con la protrusión de las regiones abdominal y glútea, dan a la persona una postura característica. También puede haber una mayor cifosis dorsal.

Las manos son cortas y anchas. El dedo medio es más corto que en la mano normal, porque los demás dedos tienen igual longitud (a veces se le conoce como "mano en estrella de mar"). Los dedos medio y anular están separados y forman un espacio V al cual Marie llamó "mano en tridente" (fig. 3-15, *G*)[38].

En los miembros inferiores a menudo hay encorvamiento (varo) predominante en la tibia, porque el peroné es relativamente más largo. Los extremos de los huesos largos se agrandan; la forma irregular de las epífisis puede limitar el arco de movimiento articular, y el sujeto puede tener incluso una marcha "de ánade".

El desarrollo muscular suele estar por arriba del promedio. Hay exceso de piel y tejidos blandos en relación con la longitud de los huesos de los miembros; se forman pliegues transversos y surcos entre "rollos" de grasa.

En términos generales, no hay perturbaciones de la función endocrina ni del desarrollo sexual. La inteligencia es normal o incluso por arriba de la media. Sin embargo, desde el punto de vista psicológico, el aspecto singular de los acondroplásicos les suele causar intensos complejos de inferioridad.

Signos radiográficos

El acortamiento de los huesos tubulares, con su diámetro y densidad, que parecen mayores por la disminución de la longitud, constituyen los datos característicos (figs. 3-15, *D* y *E*; 3-16, *D* y *E*, y 3-17). El cuadro abarca todos los huesos tubulares largos. Las metáfisis se ensanchan, pero las epífisis son normales. Los huesos de segmentos proximales de los miembros, es decir, húmeros y fémures, muestran mayor afección que los distales (micromelia rizomélica). Las clavículas y los peronés muestran mayor afección que otros huesos largos. Por tal razón, el peroné es más largo que la tibia, su cabeza está más alta de lo normal, y en el tobillo la punta de su maléolo se extiende en sentido más distal de lo normal (fig. 3-15, *D* y *E*).

La diáfisis de huesos largos tiene un diámetro normal, y la corteza está engrosada en los sitios de inserción muscular. Hay notable ensanchamiento y "rebordes" en las metáfisis. Las láminas de crecimiento muestran una muesca central o asumen forma de U, cosa que se advierte mejor en la articulación de la rodilla (fig. 3-15, *F*). El tamaño real de las metáfisis está dentro de límites normales, pero parecen estar agrandadas. En niños de corta edad, el centro de osificación de la epífisis está más cerca de la diáfisis y por ello hay un incremento extraordinario en la profundidad del espacio del cartílago articular. Las dos ramas de la V de la metáfisis al parecer rodean a la epífisis y le dan una relación de articulación diartrodia. Los huesos largos a menudo están encorvados. Metacarpianos, metatarsianos y falanges suelen estar cortos y gruesos.

El sacro es angosto y se articula en un punto bajo del iliaco, la curvatura sacra está intensificada y el promontorio sobresale en forma normal dentro de la cavidad pélvica. La escotadura sacrociática es pequeña. Las añas del iliaco están "cuadradas" y su altura es menor de lo normal, por el poco crecimiento en la base. El techo del acetábulo es ancho y plano. En la lactancia y niñez temprana hay una forma "de pico" neta interna del techo acetabular en el borde superior del cartílago trirradiado. En la adolescencia desaparece este "pico" medial. El ancho del estrecho pélvico superior excede de su profundidad, y por ello el contorno interior de la pelvis parece asumir la típica imagen de la "copa de champaña" (fig. 3-15, *H*). Las metáfisis femorales superiores están anchas, y el cuello del fémur, corto.

El diámetro anteroposterior del tórax disminuye en casos graves, a causa de las costillas cortas e incluso pueden tener menos de la mitad de su longitud normal. El esternón es grueso, ancho y corto. La deformidad extrema de la jaula costal puede ocasionar deficiencia respiratoria notable. Las escápulas muestran ángulos "rectos".

La columna tiene longitud normal, pero los centros de osificación de las vértebras pueden ser más pequeños, como se observa en la proyección lateral. También a veces hay cifosis. La columna acondroplásica se caracteriza más bien por la disminución progresiva de las distancias interpediculares desde la primera vértebra lumbar hasta la quinta (figs.

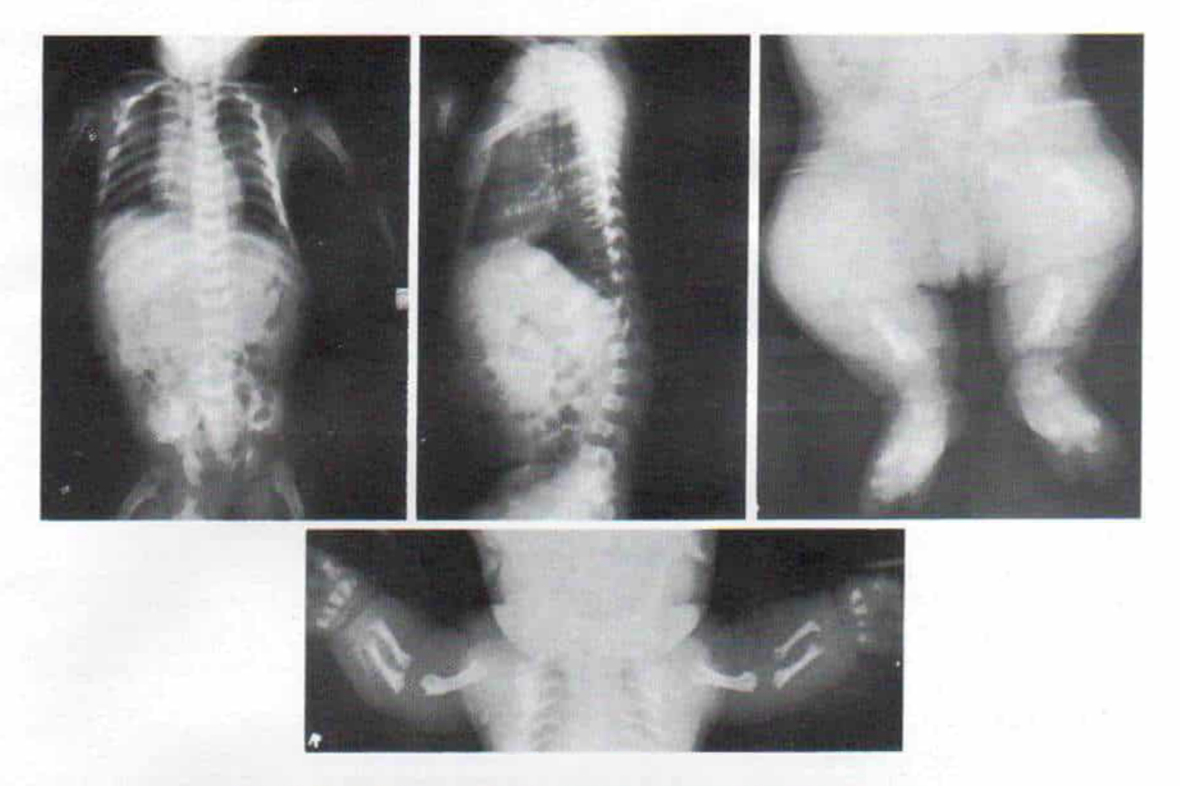


Fig. 3-17. Signos radiográficos tempranos en la acondroplasia.

Radiografías anteroposterior y lateral de la mitad superior del cuerpo y los miembros superiores e inferiores en un niño de 6 meses de edad.

3-15, *I* y *J*, y 3-16, *F* y *G*). En la columna normal, la distancia se vuelve mayor a lo largo de esta área. El decrecimiento progresivo en el tamaño del conducto raquídeo en la vértebra lumbar se debe a la sinostosis temprana entre el cuerpo vertebral y su arco. La superficie posterior de los cuerpos vertebrales es cóncava (imagen festoneada), y los pedículos cortos y gruesos. La tomografía computadorizada y los estudios por contraste mostrarán angostamiento cefalocaudal del conducto raquídeo. Los huesos y carpo y tarso son normales.

Se observa un acortamiento extraordinario en la base del cráneo por el retardo del crecimiento de los centros de osificación cartilaginosos preesfenoidal, postesfenoidal y basioccipital. El agujero occipital es pequeño y en embudo; sin embargo, el resto del cráneo tiene un desarrollo normal. La base del cráneo no permite que haya suficiente espacio intracraneal y por ello la bóveda y las regiones frontales se expanden para acomodar el encéfalo en crecimiento. La cara tiene aspecto aplanado y la raíz de la nariz es oprimida por la pequeñez de la base del cráneo; por lo demás no hay afección de huesos de la cara (figs. 3-15, *K*, y 3-16, *H* e *I*). No hay signos de hipertensión intracraneal, excepto casos ocasionales complicados por hidrocefalia. El crecimiento circunferencial de la cabeza corre paralelo al normal, pero está en un nivel más alto[12].

Diagnóstico

Se hace con bastante facilidad[65]. Los signos cardinales que caracterizan a la acondroplasia son el aspecto típico del cráneo y los huesos de la cara; la columna vertebral con sus apófisis transversas cortas, el festoneado del borde posterior de los cuerpos vertebrales y el angostamiento progresivo de la distancia interpedicular entre la primera y la quinta vértebras lumbares y la pelvis típica. La

acondroplasia no afecta las epífisis. Al nacer el niño, es importante diferenciar el trastorno, de las formas mortales del enanismo de miembros cortos como el tanatofórico y la acondrogénesis.

Un caso prenatal grave de osteogénesis imperfecta puede remedar la acondroplasia porque los miembros son extraordinariamente cortos en comparación con el tronco; sin embargo, por medio de los datos radiográficos se podrá diferenciar entre una y otra. En la lactancia y la niñez temprana, la acondroplasia puede ser calificada erróneamente de raquitismo, cretinismo y varios trastornos de desarrollo del sistema esquelético, como los síndromes de Morquio y Hurler. Sin embargo, los signos radiográficos de estas últimas entidades son característicos. En niños de mayor edad debe diferenciarse la acondroplasia de la hipocondroplasia que es menos intensa y no posee los cambios característicos de cráneo y pelvis propios de la acondroplasia.

Pronóstico y tratamiento

El pronóstico es excelente. Las personas afectadas por lo común gozan de buena salud y tienen una longevidad casi normal. La osteoartritis en la vida adulta no es un signo propio del trastorno porque las epífisis son normales.

En la vida adulta, la persona acondroplásica puede tener complicaciones neurológicas, por el diámetro pequeño del conducto raquídeo y las múltiples roturas de los discos intervertebrales. La presión en médula o nervios raquídeos (o en ambos) puede causar dorsalgia, ciática e incluso paraplejía (en promedio, 11%) que requiera de laminectomía y ablación de los discos rotos. La hidrocefalia (si existe) no es progresiva y no necesita tratamiento.

No existe un tratamiento específico de la enfermedad. La corrección de la deformidad de la tibia y el fémur en varo puede mejorar la imagen general, la marcha y la biomédica de miembros inferiores. El alargamiento de los miembros para aumentar la talla y la longitud de miembros superiores se practica en algunos centros médicos especialmente de Europa y de la Unión Soviética. Tachdjian recomienda la técnica de alargamiento de miembros en los sujetos con acondroplasia solamente cuando existe extraordinaria incapacidad funcional por la pequeñez de las extremidades, o cuando hay notable deformidad de un miembro asimétricamente corto.

Bibliografía

1. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: Orthopedic Diseases. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1965, p. 125.
2. Alexander, E., Jr.: Significance of the small lumbar spinal canal: Cauda equina compression syndromes due to spondylosis. Part 5: Achondroplasia. J. Neurosurg., *31*:513, 1969.
3. Bailey, J. A.: Orthopaedic aspects of achondroplasia. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1285, 1970.
4. Bailey, J. A.: Disproportionate Short Stature. Philadelphia, Saunders, 1973, p. 83.
5. Bargman, G. J., Mackler, B., and Shepard, T. H.: Studies of oxidative energy deficiency. I. Achondroplasia in the rabbit. Arch. Biochem., *150*:137, 1972.
6. Bergstrom, K., Laurent, U., and Lundbert, P. O.: Neurological symptoms in aekondroplasia. Acta Neurol. Scand., *47*:59, 1971.
7. Bland, J. D., and Emery, J. L.: Unexpected death of children with achondroplasia after the perinatal period. Dev. Med. Child. Neurol., *24*:489, 1982.
8. Bleyer, A.: Role of advancing maternal age in causing achondroplasia. Am. J. Dis. Child., *58*:994, 1939.
9. Bouvet, J. P., Maroteaux, P., and Feingold, J.: Etude génétique de l'achondroplasie. Ann. Genet., *14*:127, 1971.
10. Brown, W. H., and Pearce, L.: Hereditary achondroplasia in the rabbit. J. Exp. Med., *82*:241, 1945.
11. Caffey, J.: Achondroplasia of the pelvis and lumbosacral spine. Some roentgenographic features. A.J.R., *80*:449, 1958.
12. Cohen, M. E., Rosenthal, A. D., and Matson, D. D.: Neurological abnormalities in achondroplastic children. J. Pediatr., *71*:367, 1967.
13. Duvoisin, R. C., and Yahr, M. D.: Compressive spinal cord and root syndromes in an achondroplastic dwarf. Neurology, *12*:202, 1962.
14. Epstein, J. A., and Malis, L. I.: Compression of spinal cord and cauda equina in achondroplastic dwarfs. Neurology, *5*:875, 1955.
15. Escamilla, R. F., Hutchings, J. J., Choh, H. L., and Forsham, P.: Achondroplastic dwarfism. Effects of treatment with human growth hormone. Calif. Med., *105*:104, 1966.
16. Fairbank, H. A. T.: An Atlas of General Affections of the Skeleton. Edinburgh, Livingstone, 1951, p. 142.
17. Friedman, W. A., and Mickle, J. P.: Hydrocephalus in achondroplasia: A possible mechanism. Neurosurgery, *7*:150, 1980.
18. Ganel, A., Horoszowski, H., Kahmine, M., and Farine, T.: Leg lengthening in achondroplastic children. Clin. Orthop., *144*:194, 1979.
19. Gardner, R. J. M.: A new estimate of the achondroplasia mutation rate. Clin. Genet., *11*:31, 1977.
20. Hall, J. G., Dorst, J. P., Taybi, H., Scott, C. I., Langer, L. O., and McKusick, V. A.: Two probable cases of homozygotes for the achondroplasia gene. Birth Defects Orig. Art. Series, 1969, pp. 29–34.
21. Harris, H. A.: Bone Growth in Health and Disease. London, Oxford University Press, 1833, p. 154.
22. Herring, J. A., and Winter, R. B.: Instructional Case. Kyphosis in an achondroplastic dwarf. J. Pediatr. Orthop., *3*:250, 1983.
23. Horton, W. A., Rotter, D. L., Scott, C. I., and Hall,

J. G.: Standard growth curves for achondroplasia. J. Pediatr., 93:435, 1978.
24. Ilett, S. J.: Achondroplasia (letter). Dev. Med. Child. Neurol., 25:100, 1983.
25. Kaufman, E.: Untersuchungen über die sogenannte foetale Rachitis (Chondro-dystrophie foetalis). Berlin, Reiner, 1892.
26. Kelly, T. E.: Probable case of achondroplasia-hypochondroplasia compound. Birth Defects, *10*:360, 1974.
27. Kieny, M., and Abbott, U. K.: L'extrait d'embryon diplopode inhibe la croissance des ébauches cartilagineuses normales cultivées in vitro. C. R. Acad. Sci., *254*:1520, 1962.
28. Konyukhov, B. V., and Paschin, Y. V.: Experimental study of the achondroplasia gene effects in the mouse. Acta Biol. Hung., *18*:285, 1967.
29. Kopits, S. E.: Orthopedic implication of dwarfism. Clin. Orthop., *114*:153, 1976.
30. Kopits, S. E.: Genetics clinics of The Johns Hopkins Hospital. Surgical intervention in achondroplasia. Correction of bowleg deformity in achondroplasia. Johns Hopkins Med. J., *146*:206, 1980.
31. Langer, L. O., Jr., Baumann, P. A., and Gorlin, R. J.: Achondroplasia. A.J.R., *100*:12, 1967.
32. Larson, S. E., Ray, R. D., and Kuettner, K. E.: Microchemical studies on acid glycosaminoglycans of the epiphyseal zones during enchondral calcification. Calcif. Tissue Res., *13*:271, 1973.
33. Lefèbvre, J., Errara, A., and Chaurey, M.: Note préliminaire sur la mesure des distances interpédiculaires vertébrales chez l'enfant. J. Radiol. Electrol., *39*:229, 1958.
34. Lutter, L. D., and Langer, L. O.: Neurological symptoms in achondroplastic dwarfs—surgical treatment. J. Bone Joint Surg., *59-A*:87, 1977.
35. Lutter, L. D., Lonstein, J. E., Winter, R. B., and Langer, L. O.: Anatomy of the achondroplastic lumbar canal. Clin. Orthop., *126*:139, 1977.
36. McKusick, V. A., Kelly, T. E., and Dorst, J. P.: Observations suggesting allelism of the achondroplasia and hypochondroplasia genes. J. Med. Genet., *10*:11, 1973.
37. Mackler, B., Haynes, B., Inamdar, A. R., Pedegana, L. R., Hall, J. G., and Cohen, M. M., Jr.: Oxidative energy deficiency. II. Human achondroplasia. Arch. Biochem. Biophys., *159*:885, 1973.
38. Marie, P.: L'achondroplasie dans l'adolescence et l'age adult. Presse Méd., *8*:17, 1900.
39. Maroteaux, P., and Lamy, M.: Achondroplasia in man and animals. Clin. Orthop., *33*:91, 1964.
40. Maynard, J. A., Ippolito, E. G., Ponseti, I. V., and Mickelson, M. R.: Histochemistry and ultrastructure of the growth plate in achondroplasia. J. Bone Joint Surg., *63-A*:969, 1981.
41. Morch, E. T.: Chondrodystrophic Dwarfs in Denmark. Copenhagen, Munksgaard, 1941.
42. Morgan, D. F., and Young, R. F.: Spinal neurological complication of achondroplasia. Results of surgical treatment. Neurosurgery, *52*:463, 1980.
43. Murdoch, J. L., Walker, B. A., Hall, J. G., Abbey, H., Smith, K. K., and McKusick, V. A.: Achondroplasia: A genetic and statistical survey. Ann. Hum. Genet., *33*:227, 1970.
44. Nehme, A.-M. E., Riseborough, E. J., and Tredwell, S. J.: Skeletal growth and development of the achondroplastic dwarf. Clin. Orthop., *116*:8, 1976.
45. Nelson, M. A.: Orthopaedic aspects of the chondrodystrophies. The dwarf and his orthopaedic problems. Ann. R. Coll. Surg., *47*:185, 1970.
46. Nelson, M. A.: Spinal stenosis in achondroplasia. Proc. R. Soc. Med., *65*:1028, 1972.
47. Oberklaid, F., Danks, D. M., Jensen, F., Stace, L., and Rosshandler, S.: Achondroplasia and hypochondroplasia: Comments on frequency, mutation rate, and radiological features in skull and spine. J. Med. Genet., *16*:140, 1979.
48. Ozer, F. L.: Achondroplasia with spinal neurologic complications in mother and son: Case report. Birth Defects, *10*:351, 1974.
49. Parrot, M. J.: Sur la malformation achondroplasique et le dieu Ptah. Bull. Soc. Anthropol. Paris, *1*:296, 1878.
50. Pedrini-Mille, A., and Pedrini, V.: Studies of human iliac crest cartilage. III. Proteinpolysaccharides in human achondroplasia. Calcif. Tissue Res., *8*:106, 1971.
51. Pedrini-Mille, A., and Pedrini, V.: Proteoglycans and glycosaminoglycans of human achondroplastic cartilage. J. Bone Joint Surg., *64-A*:39, 1982.
52. Pfluger, W.: Leg lengthening in systemic skeletal disorders. Orthopaede, *6*:16, 1977.
53. Ponseti, I. V.: Skeletal growth in achondroplasia. J. Bone Joint Surg., *52-A*:701, 1970.
54. Porak, C., and Durante, G.: Les micromélies congénitales. Achondroplasie vraie et dystrophie periostale. Nouv. Iconogr. Salpet., *18*:481, 1905.
55. Porter, R. W., Wicks, M., and Ottewell, D.: Measurement of the spinal canal by diagnostic ultrasound. J. Bone Joint Surg., *60-B*:481, 1978.
56. Ravenna, F.: Achondroplasie et chondrohypoplasie. Contribution clinique. Nouv. Iconogr. Salpet., *26*:157, 1913.
57. Rimoin, D. L.: Variable expressivity in the skeletal dysplasia. Birth Defects, *15*:91, 1979.
58. Rimoin, D. L., Hughes, G. N., Kaufman, R. L., Rosenthal, R. E., McAlister, W. H., and Silverberg, R.: Endochondral ossification in achondroplastic dwarfism. N. Engl. J. Med., *283*:728, 1970.
59. Rischbieth, H., and Barrington, A.: Dwarfism. Treas. Hum. Inher., VII–VIII:355, 1912.
60. Schergna, E., Saia, A., and Trevisan, C.: Achondroplasia is also a neurologic disease. Riv. Neurol., *50*:212, 1980.
61. Schreiber, F., and Rosenthal, H.: Paraplegia from ruptured lumbar discs in achondroplastic dwarfs. J. Neurosurg., *9*:648, 1952.
62. Shepard, T. H., and Bass, G. L.: Organ-culture studies of achondroplastic rabbit cartilage: Evidence for a metabolic defect in glucose utilization. J. Embryol. Exp. Morphol., *25*:347, 1971.
63. Shepard, T. H., Fry, L. R., and Moffett, B. C., Jr.: Microscopic studies of achondroplastic rabbit cartilage. Teratology, *2*:13, 1969.
64. Silberberg, R., Hasler, M., and Lesker, P.: Ultrastructure of articular cartilage of achondroplastic mice. Acta Anat., *96*:162, 1976.
65. Silverman, F. N.: A differential diagnosis of achondroplasia. Radiol. Clin. North Am., *6*:223, 1968.
66. Stanescu, V., Stanescu, R., and Maroteaux, P.: Etude morphologique et biochemique du cartilage de croissance dans les ostéochondrodysplasies. Arch. Fr. Pediatr., *34* (Suppl. 1):1–80, 1977.
67. Stanescu, V., Stanescu, R., and Szirmai, J. A.: Microbiochemical analysis of the human tibial growth cartilage in various forms of dwarfism. Acta Endocrinol., *69*:659, 1972.
68. Stevenson, A. C.: Achondroplasia: An account of the condition in Northern Ireland. Am. J. Hum. Genet., *9*:81, 1957.
69. Stokes, D. C., Phillips, J. A., Leonard, C. O., Dorst, J. P., Kopits, S. E., Trojak, J. E., and Brown, D. L.: Respiratory complications of achondroplasia. J. Pediatr., *102*:534, 1983.
70. Todorov, A. B., Scott, C. I., Jr., Warren, A. E., and Leeper, J. D.: Developmental screening tests in achondroplastic children. Am. J. Med. Genet., *9*:19, 1981.

71. Werner, A.: Compression de la queue de cheval dans l'achondroplasie. A propos de deux observations personnelles. Praxis, *53*:374, 1964.
72. Winkielman, J., and Radelicka-Rajszys, H.: Achondroplasia. Pol. Przegl. Radiol., *45*:267, 1981.
73. Wise, B. L.: Hydrocephalus in achondroplasia (letter). J. Neurosurg., *55*:662, 1981.
74. Wynne-Davies, R., Walsh, W. K., and Gormley, J.: Achondroplasia and hypochondroplasia. Clinical variation and spinal stenosis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:508, 1981.

HIPOCONDROPLASIA

Es una forma leve de acondroplasia con cambios menos intensos, particularmente en cráneo, pelvis y columna vertebral[1-14].

Ravenna en 1913 fue el primero en reconocerla como entidad patológica y le dio el término correspondiente[11]. Lamy y Maroteaux describieron las características de la enfermedad en detalle, en 1961[6]. La hipocondroplasia se hereda por un rasgo autosómico dominante y genéticamente es diferente e independiente de la acondroplasia. Se desconoce la frecuencia verdadera del trastorno y se han diagnosticado muchos casos de cuadro clínico leve. Al parecer es relativamente común y su prevalencia es semejante a la de la acondroplasia, quizá tres o cuatro casos por millón[13,14] afecta por igual a los dos sexos.

Cuadro clínico

El problema no se detecta en el neonato ni en el lactante. La talla corta se manifiesta cuando el niño tiene cinco o seis años de edad y es precisamente la razón por la que él es llevado al médico. El aspecto general de las personas afectadas en los comienzos de la niñez es bastante normal. Al madurar el niño se advierte la desproporción esquelética, con rizomelia leve. Pronto surge deformidad en flexión de codos y rodillas y son comunes la hiperlaxitud ligamentosa y el genu varo. La intensificación de la lordosis lumbar y la prominencia de los glúteos son leves. La cara y las manos son normales y también lo es la inteligencia.

Signos radiográficos

En términos generales, son similares a los de la acondroplasia, pero mucho menos intensos. Los huesos tubulares son cortos y anchos. En la hipocondroplasia, cráneo, pelvis y manos son esencialmente normales. Puede haber moderado agrandamiento de la región frontal y disminución mínima del tamaño de la escotadura sacrociática. La columna vertebral es normal, excepto la disminución mínima en la distancia interpendicular en la columna lumbar. A veces los pedículos vertebrales son cortos. La concavidad posterior de los cuerpos vertebrales es muy rara.

La talla, una vez que ha madurado el esqueleto, está entre 127 y 150 cm. La esperanza de vida es normal y por lo común no hay síntomas incapacitantes. No se requiere tratamiento ortopédico, salvo ocasionalmente para corregir la tibia vara. El paciente tiene pocas complicaciones, excepto los síntomas neurológicos que a veces surgen por estenosis del conducto raquídeo.

Bibliografía

1. Beals, R. K.: Hypochondroplasia. J. Bone Joint Surg., *51-A*:728, 1969.
2. Glasgow, J. F. T., Nevin, N. C., and Thomas, P. S.: Hypochondroplasia. Arch. Dis. Child., *53*:868, 1978.
3. Hall, J. G.: Hypochondroplasia. Birth Defects Orig. Art. Series, *5*:267, 1969.
4. Heselson, N. G., Cremin, B. J., and Beighton, P.: The radiographic manifestations of hypochondroplasia. Clin. Radiol., *30*:79, 1979.
5. Kozlowski, K., and Zychowicz, C.: Hypochondroplasie (ein weiterer Beitrag). Fortschr. Rontgenstr., *101*:531, 1964.
6. Lamy, M., and Maroteaux, P.: Les chondrodystrophies génotypiques. Paris, L'Expansion Scientifique Française, 1961.
7. Leri, A., and Linossier, Mlle.: Hypochondroplasie héréditaire. Bull Soc. Méd. Hôp. Paris, *48*:1780, 1924.
8. McKusick, V. A., Kelly, T. E., and Dorst, J. P.: Observations suggesting allelism of the achondroplasia and hypochondroplasia genes. J. Med. Genet., *10*:11, 1973.
9. Meerson, E. M., Iukina, G. P., and Nechvolodova, O. L.: The clinical, diagnostic and genetic aspects of study of hypochondroplasia. Ortop. Travmatol. Protez., *9*:40, 1976.
10. Oberklaid, F., Danks, D. M., Jensen, F., Stace, L., and Rosshandler, S.: Achondroplasia and hypochondroplasia. Comments on frequency, mutation rate, and radiologic features in the skull and spine. J. Med. Genet., *16*:140, 1979.
11. Ravenna, F.: Achondroplasie et chondrohypoplasie. Nouv. Iconogr. Saltpetr., *26*:157, 1913.
12. Walker, B. A., Murdoch, J. L., McKusick, V. A., Langer, L. O., and Beals, R. K.: Hypochondroplasia. Am. J. Dis. Child., *122*:95, 1971.
13. Wynne-Davies, R., Gormley, J., and Walsh, K.: Clinical variation and spinal stenosis in achondroplasia and hypochondroplasia. J. Bone Joint Surg., *63-B*:508, 1981.
14. Wynne-Davies, R., Hall, C. M., and Apley, A. G.: Atlas of Skeletal Dysplasia. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1985, pp. 200–212.

FORMAS MORTALES DEL ENANISMO DE MIEMBROS CORTOS

Es una displasia rara con afección metafisaria predominante que incluye formas como el *enanismo tonatofórico* que se caracteriza por gran cabeza, miembros muy cortos y tórax muy angosto, con costillas horizontales y cortas; los síndromes de polidactilia y costillas cortas como los de Saldino-Noonan, Majewski y Naumoff, y la *acondrogénesis* con notable osificación deficiente (fig. 3-18). Los niños afectados fallecen poco después de nacer, por la insuficiencia respiratoria. No hay consecuencias ortopédicas y estas displasias han sido comentadas en detalle por parte de Maroteaux y colaboradores[1].

BIBLIOGRAFIA

1. Maroteaux, P., Stanescu, V., and Stanescu, R.: The lethal chondrodysplasias. Clin. Orthop., *114*:31, 1976.

DISPLASIA CONDROECTODERMICA (SINDROME DE ELLIS-VAN CREVELD)

Ellis y van Creveld en 1940 describieron originalmente el síndrome, y señalaron tres casos de los cuales dos eran de su propia experiencia[6]. En 1962, Ellis y Andrew revisaron 40 casos publicados y agregaron dos propios[5].

El mecanismo de herencia es autosómico recesivo. Hay una elevada incidencia de consanguinidad en los padres y se ha señalado el síndrome en gemelos idénticos[11]. La displasia en cuestión es muy rara, con una prevalencia menor de 0,1 por millón.

Signos clínicos

Los componentes más notables del síndrome son condrodisplasia; polidactilia; displasia ectodérmica que afecta cabello, dientes y uñas, y cardiopatía congénita (fig. 3-19). Hay afección de tejidos mesodérmicos y ectodérmicos. El cuadro clínico está presente desde el nacimiento y se manifiesta en grado mayor con el crecimiento y la maduración.

Condrodisplasia. Se manifiesta por el acortamiento progresivo de huesos largos en miembros superiores e inferiores, y afecta en forma típica el segmento distal en grado mayor que el proximal, es decir, el acortamiento es mayor en los huesos que están en sentido distal a las rodillas y codos. El tronco tiene talla y forma normales en relación con la edad del paciente. La estatura corta se debe más bien al acortamiento longitudinal de extremidades superiores. El acortamiento relativo de tibia y peroné y de radio y cúbito es desigual. Puede haber luxación de la cabeza del radio.

El extremo proximal de la tibia está ensanchado y "en punta"[3,5,6,8]. El centro de osificación de la epífisis tibial proximal es hipoplásico y desplazado hacia adentro, de modo que queda frente al "desnivel" medial más corto (fig. 3-20, *G* y *H*), todo lo cual produce genu valgo intenso en muchos adolescentes. Puede haber una exostosis que sobresalga de la cara interna de la metáfisis tibial proximal.

El peroné es desproporcionadamente corto en relación con la tibia, a diferencia de la acondroplasia clásica en la cual el peroné es el hueso menos afectado y relativamente largo. Suele haber genu valgo y también subluxación lateral o luxación de la rótula.

En miembros superiores e inferiores, los huesos tubulares largos progresivamente son más cortos en sentido centrífugo, desde la columna hacia los dedos de manos y pies; el patrón de acortamiento de las extremidades es contrario al observado en la acondroplasia y el mayor acortamiento se observa en las falanges. Pueden faltar los centros de osificación de las falanges distales. A menudo hay fusión de dos o más huesos de carpo y tarso. Puede haber un hueso carpiano accesorio, como parte de la polidactilia.

El fémur y el húmero de ambos lados suelen estar encorvados, acortados y engrosados. La columna es normal, las costillas son cortas y el tórax es largo y angosto. La pelvis es característica y los iliacos son pequeños, con disminución en su diámetro longitudinal. En la región del cartílago trirradiado a veces hay un "gancho" de dirección inferior. El aspecto anormal de la pelvis cambia poco a poco a normal al madurar el esqueleto. El cráneo y

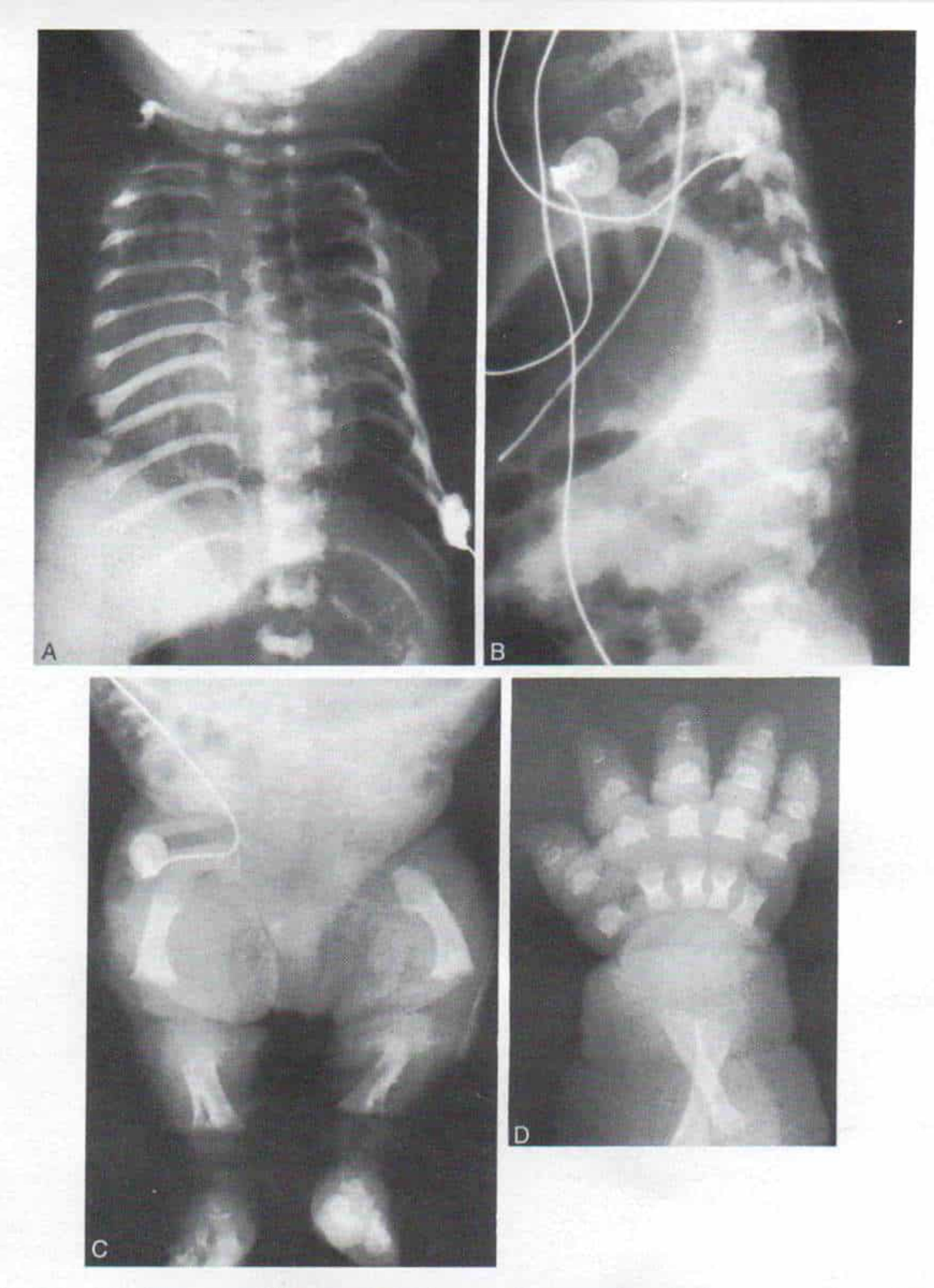


Fig. 3-18. Enanismo tanatofórico caracterizado por cabeza grande, miembros muy cortos y tórax angosto.

A y **B**, vistas anteroposterior y lateral del tórax. Son notables las costillas horizontales y cortas y la platispondilia con placas terminales con muescas. **C**, vista anteroposterior de fémur y tibia de ambos lados. Los huesos largos están acortados y encorvados. Los dos fémures tienen la forma de un "receptor telefónico". **D**, vista anteroposterior de la mano derecha que incluye el antebrazo. Falanges, metacarpianos, radio y cúbito son cortos.

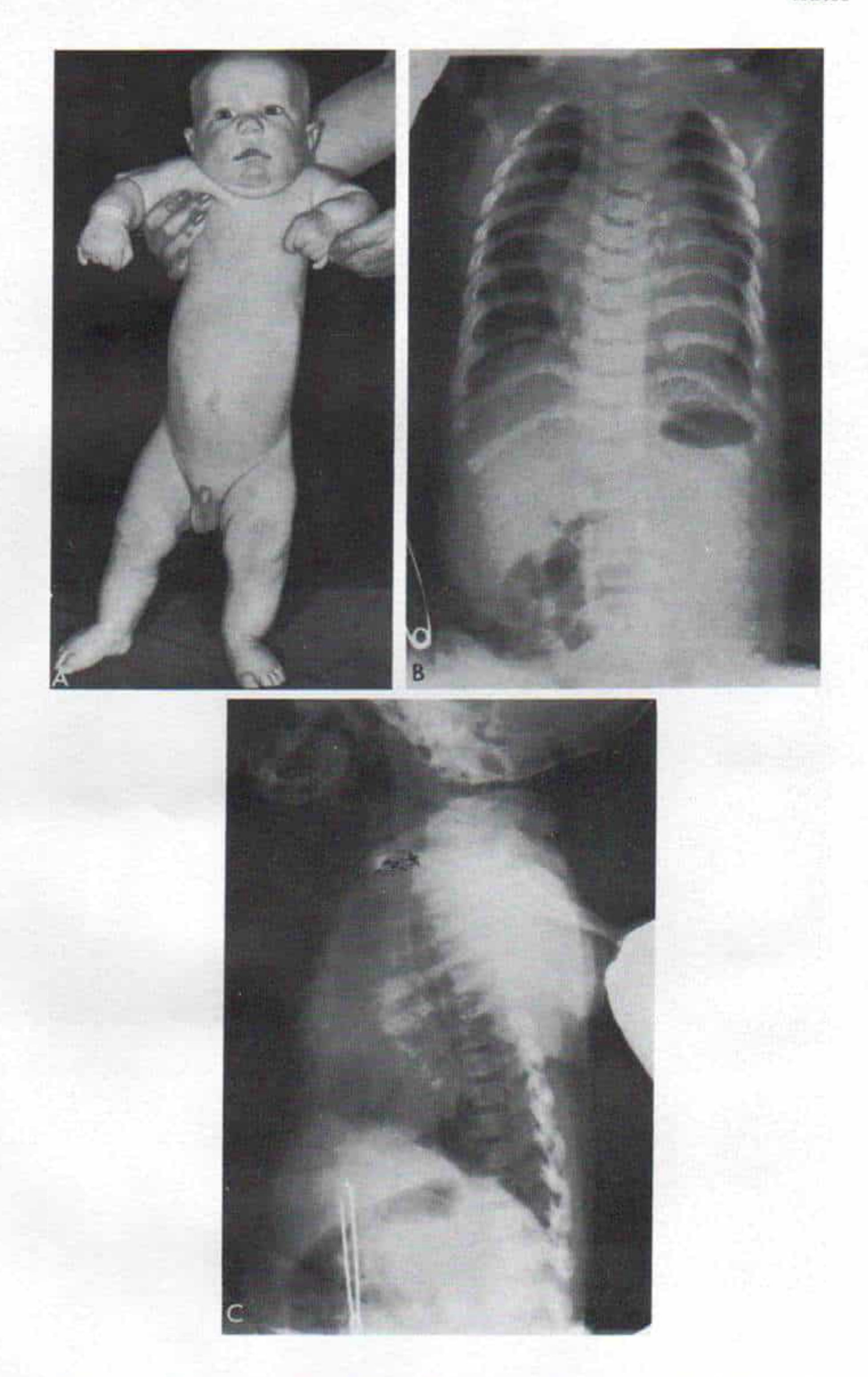


Fig. 3-19. Síndrome de Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica) en un lactante de 9 meses de edad.

A, aspecto clínico. **B** y **C,** radiografías de la columna.

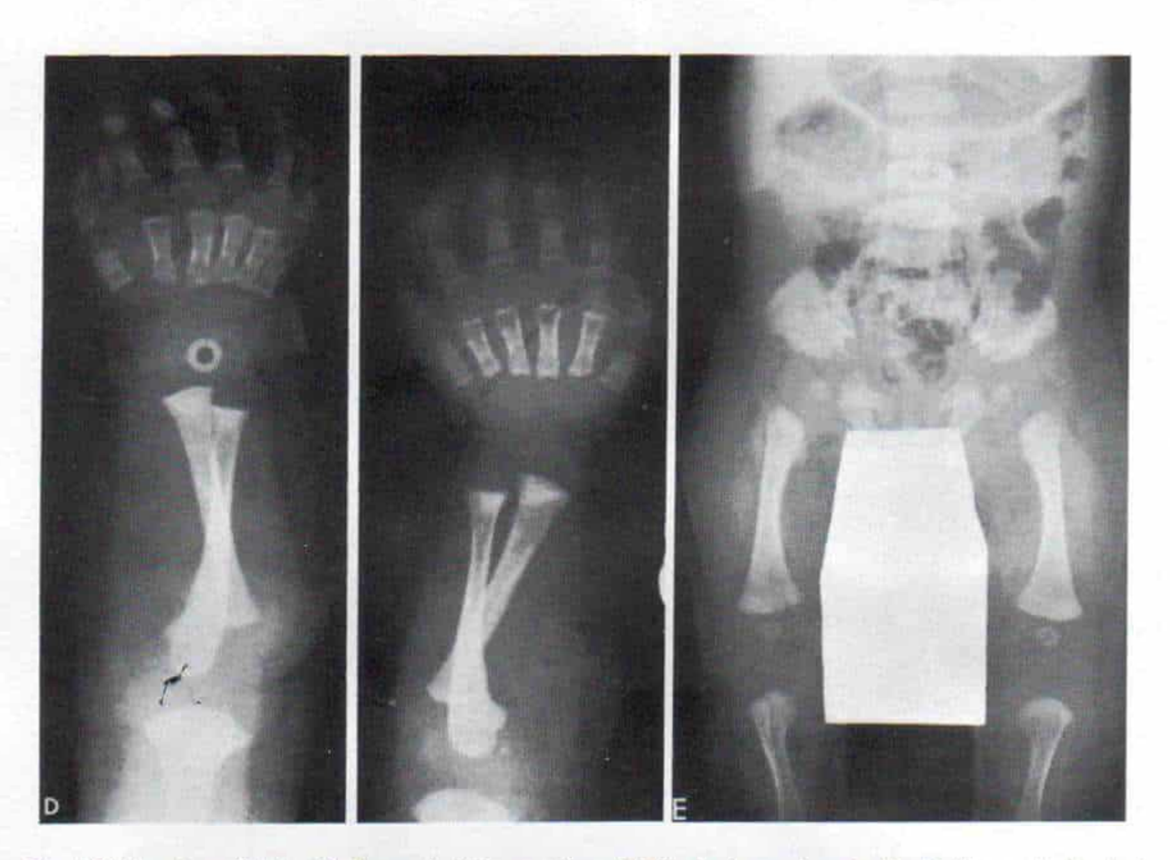


Fig. 3-19 (continuación). Síndrome de Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica) en un lactante de 9 meses de edad.

D, radiografía anteroposterior de manos y antebrazo y **E**, de pélvis y miembros inferiores.

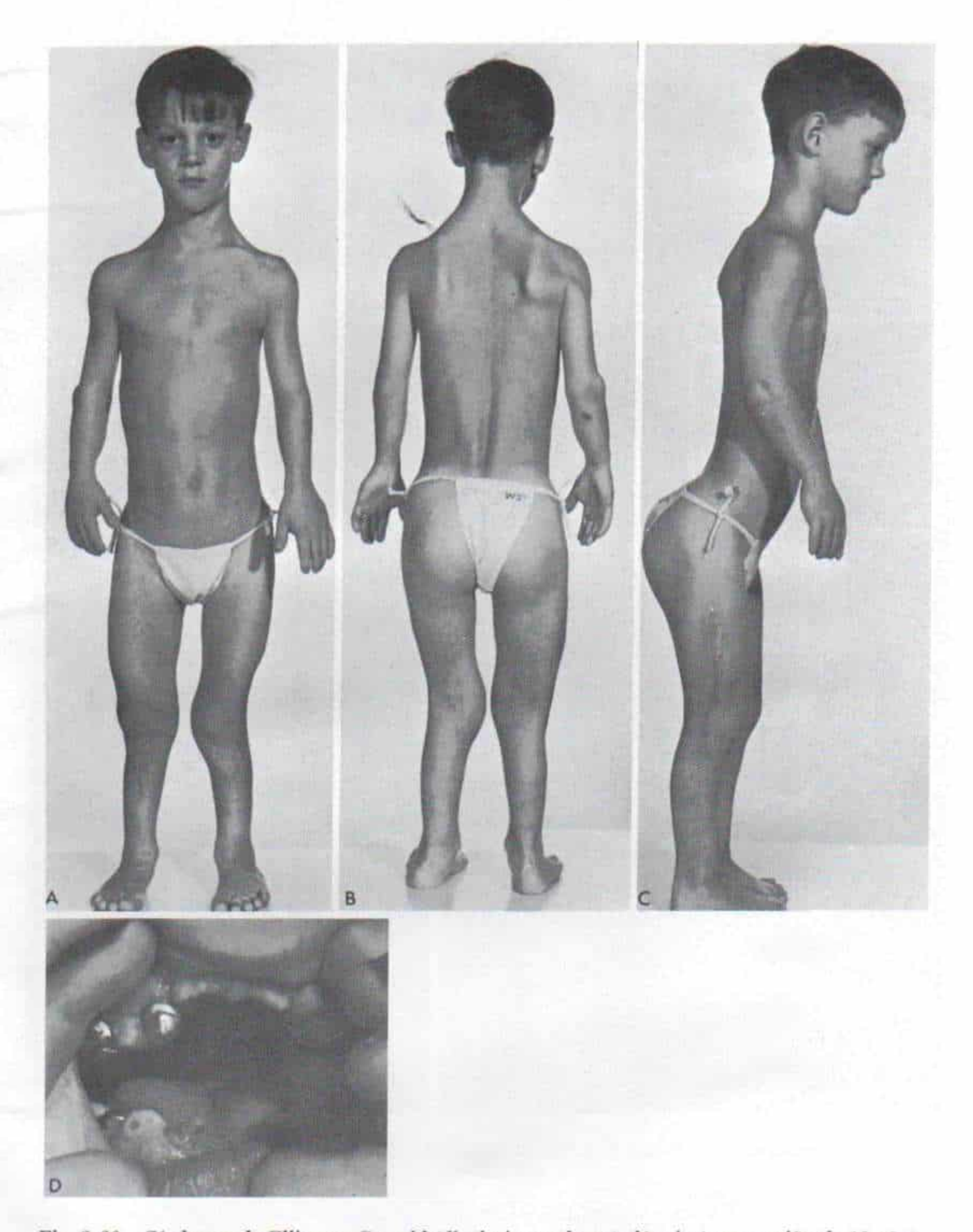


Fig. 3-20. Síndrome de Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica) en un niño de 10 años.

A a **C**, cuadro clínico característico (consúltese el texto). Los dedos de pies y manos adicionales fueron amputados a temprana edad. Para corregir el genu valgo se practicaron osteotomías bilaterales de tibia y peroné. **D**, los dientes terminan en punta, muestran distrofia o no existen.

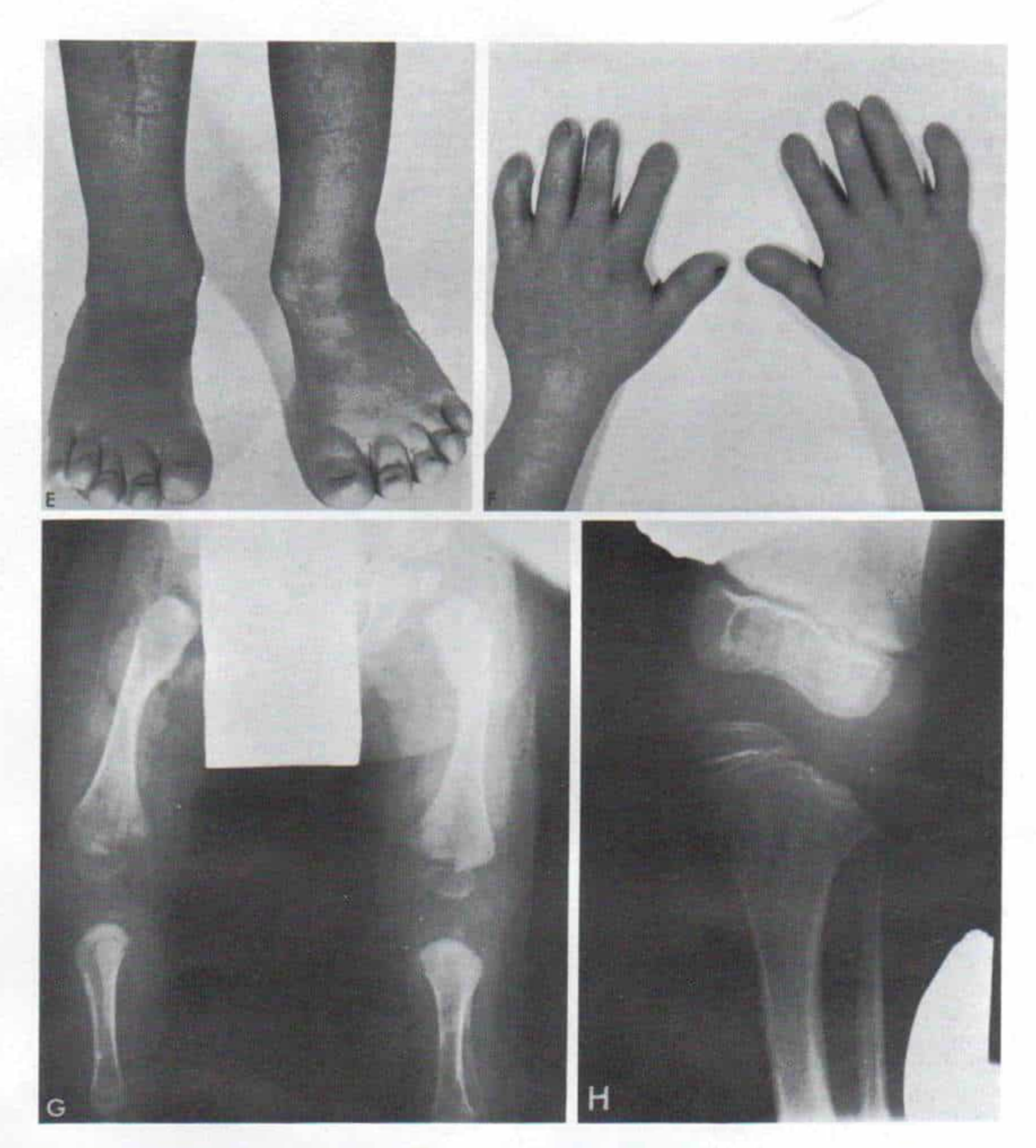


Fig. 3-20 (continuación). Síndrome de Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica) en un niño de 10 años.

E y **F**, las uñas son pequeñas, hipoplásicas y distróficas, y tienden a mostrar concavidad. **G**, radiografías anteroposteriores de miembros inferiores en que se advierte el acortamiento y engrosamiento de huesos largos. El peroné es desproporcionadamente corto en relación con la tibia. **H**, el extremo proximal de la tibia está ensanchado y termina en punta. Se advierte el genu valgo y el "desnivel" del platillo tibial. Se ha desplazado hacia adentro la epífisis tibial proximal, que muestra hipoplasia.

la cara no muestran ninguna de las características de la acondroplasia clásica.

Polidactilia. El síndrome siempre incluye polidactilia de las manos (fig. 3-10, *A*). El sexto y el séptimo dedo a menudo están en el lado cubital, aunque pueden estarlo en el radial. La polidactilia de los pies surge con menor frecuencia que la de las manos.

Displasia ectodérmica. Las uñas son pequeñas, hipoplásicas y distróficas y tienden a mostrar "forma de cuchara", por lo cual su cara dorsal está cóncava (fig. 3-20, *E* y *F*). Los dientes pueden terminar en punta, ser distróficos o faltar (fig. 3-20, *D*). La fusión de la base de las encías superiores puede obliterar el surco gingivolabial por parte del labio superior.

Cardiopatía congénita. Es parte del síndrome completo, pero no constituye un signo constante en la tétrada sintomática (estuvo presente en 22 de 38 pacientes). A menudo la lesión comprende un defecto de los tabiques interauricular o interventricular, o de ambos. El corazón puede ser triloculado o biloculado[9,10,16,37].

En la mayor parte de los pacientes la inteligencia es normal, aunque en algunos casos se ha señalado retardo psíquico. En casos individuales también se han descrito otras anomalías como criptorquidia y paladar hendido.

Tratamiento

Las anomalías cardíacas se corrigen por cirugía adecuada y es necesario concederles prioridad en el tratamiento, porque las complicaciones cardiovasculares pueden ser mortales sin tratamiento.

Los dedos accesorios de manos y pies se tratan en los primeros dos años de vida. Si el genu valgo es intenso, conviene apoyar el miembro inferior con alguna ortesis por arriba de la porción encorvada de la rodilla. En caso de que la deformidad en valgo sea progresiva, se hace osteotomía en varo. Hay que indicar a los padres que por el crecimiento asimétrico puede reaparecer la deformidad y ser necesaria otra operación. En la actualidad, Tachdjian recomienda la técnica de Ilizarov para la corrección simultánea de la deformidad en valgo en las rodillas, y alargamiento del fémur y tibia cortos. Si hay luxación de la rótula puede realinearse el mecanismo del cuádriceps.

Bibliografía

1. Aird, C., and McIntosh, R. A.: Shakespeare's Richard III and the Ellis–van Creveld syndrome. Practitioner, *220*:656, 1978.
2. Blackburn, M. G., and Belliveau, R. E.: Ellis–van Creveld syndrome. A report of previously undescribed anomalies in two siblings. Am. J. Dis. Child., *122*:267, 1971.
3. Caffey, J.: Chondroectodermal dysplasia (Ellis–van Creveld syndrome): Report of three cases. A.J.R., *68*:875, 1952.
4. DaSilva, E. O., Janovitz, D., and DeAlbuquerque, S. C.: Ellis–van Creveld syndrome: Report of 15 cases in an inbred kindred. J. Med. Genet., *17*:349, 1980.
5. Ellis, R. W. B., and Andrew, J. D.: Chondroectodermal dysplasia. J. Bone Joint Surg., *44-B*:626, 1962.
6. Ellis, R. W. B., and van Creveld, S.: Syndrome characterized by ectodermal dysplasia, polydactyly, chondro-dysplasia and congenital morbus cordis: Report of three cases. Arch. Dis. Child., *15*:65, 1940.
7. Engle, M. A., and Ehlers, K. H.: Ellis–van Creveld syndrome with asymmetric polydactyly and successful surgical correction of common atrium. Birth Defects, *5*:65, 1969.
8. Ferrero, N. A., Pozo, O. O., and Morresi, E. S.: Chondroectodermal dysplasia (Ellis–van Creveld syndrome). Report of a case and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *43-A*:1230, 1961.
9. Franz, C., Mennicken, U., Butzler, H. O., and Henscher, L.: Angeborene Herzfehler beim Ellis–van Creveld syndrome. Literaturanalyse und Bericht über eine eigene Beobachtung. Z. Kinderheilkd., *117*:127, 1974.
10. Giknis, F. L.: Single atrium and the Ellis–van Creveld syndrome. J. Pediatr., *62*:558, 1963.
11. Goor, D., Rotem, Y., Friedman, A., and Neufeld, H. N.: Ellis–van Creveld syndrome in identical twins. Br. Heart J., *27*:797, 1965.
12. Hill, R. D.: Two cases of Ellis–van Creveld syndrome in a small island population. J. Med. Genet., *14*:33, 1977.
13. Kaufman, H. J.: The pelvis in the Ellis–van Creveld syndrome. Ann. Radiol., 8:146, 1965.
14. Kozlowski, K., Szmigiel, C., Barylak, A., and Stopyrowa, M.: Difficulties in differentiation between chondroectodermal dysplasia (Ellis–van Creveld syndrome) and asphyxiating thoracic dystrophy. Aust. Radiol., *16*:401, 1972.
15. Kushnick, T., Paya, K., and Mamunes, P.: Chondroectodermal dysplasia. Ellis–van Creveld syndrome. Am. J. Dis. Child., *103*:77, 1962.
16. Lynch, J. I., Perry, L. W., Takakuwa, T., and Scott, L. P.: Congenital heart disease and chondroectodermal dysplasia. Report of two cases, one in a Negro. Am. J. Dis. Child., *115*:80, 1968.
17. McKusick, V. A., Egeland, J. A., Eldridge, R., and Krusen, D. E.: Dwarfism in the Amish. The Ellis–van Creveld syndrome. Bull. Johns Hopkins Hosp., *115*:306, 1964.
18. Mahoney, M. J., and Hobbins, J. C.: Prenatal diagnosis of chondroectodermal dysplasia (Ellis–van Creveld syndrome) with fetoscopy and ultrasound. N. Engl. J. Med., 297:258, 1977.

19. Milgram, J. W., and Bailey, J. A., II: Orthopaedic aspects of the Ellis–van Creveld syndrome. Bull. Hosp. Joint Dis., *36*:11, 1975.
20. Moore, T. C.: Chondroectodermal dysplasia (Ellis–van Creveld syndrome) with bronchial malformation and neonatal tension lobar emphysema. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., *46*:1, 1963.
21. Murdoch, J. L., and Walker, B. A.: Ellis–van Creveld syndrome. Birth Defects Orig. Art. Series, *5*: Part 4:279, 1968.
22. Neiman, N., Pierson, M., Vidailhet, M., Worms, A. M., Plenat, F., and Fortier, G.: Le syndrome d'Ellis–van Creveld et ses rapports avec la dystrophie thoracique asphyxiante. A propos de 3 nouveaux cas chez le nourrisson. Pediatrie, *28*:253, 1973.
23. Poznanski, A. K., Stern, A. M., and Gall, J. C., Jr.: Skeletal anomalies in genetically determined congenital heart disease. Radiol. Clin. North Am., *9*:435, 1971.
24. Renier, J. C., Larget-Piet, L., Boasson, M., Berthelot, J., and Fouillet, J. J.: Dysplasie chondro-ectodermique d'Ellis–van Creveld: Deux cas dans une même fratrie. Rev. Rhumat., *42*:417, 1975.
25. Rosenberg, S., Carneiro, P. C., Zerbini, M. C. N., and Gonzalez, C. H.: Brief clinical report: Chondroectodermal dysplasia (Ellis–van Creveld) with anomalies of CNS and urinary tract. Am. J. Med. Genet., *15*:291, 1983.
26. Smith, H. L., and Hand, A. M.: Chondroectodermal dysplasia (Ellis–van Creveld syndrome). Report of two cases. Pediatrics, *21*:298, 1958.
27. Taylor, G. A., Jordan, C. E., Dorst, S. K., and Dorst, J. P.: Polycarpaly and other abnormalities of the wrist in chondroectodermal dysplasia: The Ellis–van Creveld syndrome. Radiology, *151*:393, 1984.
28. Waldrigues, A., Grohmann, L. C., Takahashi, T., and Reis, H. M.: Ellis–van Creveld syndrome. An inbred kindred with five cases. Rev. Bras. Pesqui. Med. Biol., *10*:193, 1977.

DISPLASIA TORACICA ASFICTICA(ENFERMEDAD DE JEUNE)

En la entidad mencionada, descrita por Jeune y colaboradores en 1954, la jaula torácica es larga, angosta y cilíndrica y muestra disminución notable de sus diámetros anteroposterior y transverso. Los miembros son cortos y pueden incluir también polidactilia postaxil o epífisis cónicas en manos y pies, con fusión prematura (fig. 3-21). El trastorno se hereda por un rasgo autosómico recesivo.

Con inhaloterapia intensiva, estos lactantes pueden sobreponerse a los problemas respiratorios, pero en la adolescencia o la vida adulta pueden presentar insuficiencia renal.

Bibliografía

1. Jeune, M., Carron, R., Beraud, C., and Loaec, Y.: Polychondrodystrophie avec blocage thoracic d'évolution fatale. Pediatrie (Lyon), 9:390, 1954.
2. Oberklaid, F., Danks, D. M., Mayne, V., and Campbell, P.: Asphyxiating thoracic dysplasia. Arch. Dis. Child., 52:758, 1977.

CONDRODISPLASIA METAFISARIA

La condrodisplasia metafisaria es una enfermedad muy rara del esqueleto en el cual se observa enanismo semejante al de la acondroplasia. Es causada más bien por la mineralización inadecuada de la porción cercana a la región metafisaria, con lo cual hay segmentos protuberantes del cartílago en proliferación. Se han diferenciado varios tipos clínicos y señalado un número cada vez mayor de variedades. Excede de los límites de este libro hacer una descripción detallada de estos trastornos, pero presentaremos solamente los síndromes más conocidos. Las entidades en cuestión han sido subclasificadas en cuatro tipos, según el grado e intensidad del mecanismo genético de transmisión.

Tipo de Jansen. El tipo en cuestión es el más grave y raro y su probable prevalencia es menor de 0.1 caso por millón[9,14,16,18]. La herencia muy probablemente dependa de un rasgo dominante autosómico, pero se sabe de casos esporádicos. El trastorno por lo común se manifiesta desde el nacimiento por la estatura muy corta (por el acortamiento de miembros y de los segmentos distales), los ojos exoftálmicos y muy espaciados y la prominencia de los arcos superciliares. Los huesos de los miembros, en especial los de brazos y piernas, son muy cortos; tienden a presentar deformidad angular en la unión diafisometafisaria, particularmente en los huesos de extremidades inferiores que soportan peso. El signo notable en la radiografía es la expansión bulbosa de las metáfisis de huesos largos, que muestran "moteado" irregular y fragmentación. Las epífisis son normales, pero su aspecto es de retraso evolutivo, y separadas extraordinariamente de las metáfisis, por el ensanchamiento de la lámina de crecimiento. La displasia afecta a manos y pies. Los metacarpianos y los metatarsianos muestran configuración en "copa", con hueso esclerótico denso en el lado de la metáfisis.

Tipo de Schmid. El tipo es más común y menos intenso y a veces se le confunde con la acondroplasia[9,34,43]. Se caracteriza por afección predominante de la porción proximal de los dos fémures y talla moderadamente corta. Los cambios esqueléticos no se advierten en el nacimiento, pero surgen con la bipediza-

ción, entre los 3 y 5 años de edad. La herencia de este tipo es autosómica dominante. Una vez más, las epífisis son normales y no hay afección de cráneo, columna, tórax y pelvis. Se advierte inhibición del crecimiento de los huesos largos, y el enanismo es moderado. Es frecuente observar coxa vara progresiva, con una tendencia al deslizamiento de las epífisis de la cabeza del fémur, encorvamiento lateral del fémur de ambos lados y genu varo con marcha en ánade. La intensidad de la afección varía y puede ser asimétrica. Las radiografías muestran ensanchamiento, irregularidad y "depresión" de las metáfisis (imagen en copa) semejantes a lo observado en el raquitismo refractario a vitamina D (fig. 3-22). El cuadro no siempre puede diferenciarse con precisión; sin embargo, en la condrodisplasia metafisaria la función renal y los datos de la bioquímica sérica son normales. La metáfisis femoral proximal es irregular, "carcomida por polilla" y ensanchada con angostamiento "en pico" medial. Disminuye el ángulo cervicodiafisario del fémur y en la coxa vara intensa hay un fragmento triangular aislado de hueso en la cara inferior del cuello femoral.

Tipo de Spahr-Hartmann. Esta forma de displasia metafisaria es de origen autosómico recesivo, y el signo clínico principal es el del genu varo intenso[37].

Hipoplasia cartílago-capilar (tipo McKusick). La condrodisplasia de esta índole es causada por un gen recesivo[25]. El signo característico es el cabello fino, escaso, corto y quebradizo. También hay afección de cejas y pestañas. Un dato del cuadro es la laxitud articular excesiva. Los signos radiográficos son semejantes a los del tipo de Schmid, pero en este último la fracción proximal del fémur en ambos lados está afectada principalmente y la herencia se hace por transmisión autosómica dominante. La deformidad tarsiana es causada por la longitud extraordinaria del peroné. El retropié está en varo, pero el mesopié y el antepié están en valgo. También a veces los dedos están acortados y hay hiperextensibilidad de carpo y dedos de la mano. La extensión del codo muestra limitación. El enanismo puede ser muy notable y la proporción extraordinariamente anormal del segmento superior con el inferior da un aspecto acondroplásico. La persona puede tener 105 a 157 cm de estatura. Las epífisis son normales. El cráneo muestra una moderada tendencia a la braquicefalia, con grandes fontanelas. La hipoplasia de la apófisis odontoides a veces se observa. En la proyección lateral de la columna, los cuerpos vertebrales son ovales, y esa forma persiste durante toda la niñez. En el tórax, el extremo anterior de las costillas está ensanchado, con una depresión, "en copa". El esternón puede estar girado hacia adelante. En las manos, las metáfisis de las falanges tienen forma de copa, y las epífisis son triangulares.

Variaciones del trastorno. La condrodisplasia metafisaria puede acompañarse de insuficiencia exocrina del páncreas, malabsorción intestinal y enfermedad de Hirschsprung, y neutropenia y linfopenia crónicas. La deficiencia inmunitaria puede ser grave. La aplicación de vacuna antivariolosa puede ser mortal, y la reacción a la infección por varicela también puede serlo[33,40]. Kozlowski describió un cuadro con una forma muy leve de condrodisplasia metafisaria y disminución pequeña de la estatura[20]. Maroteaux y colaboradores señalaron un tipo semejante al de Schmid, en el cual no todas las metáfisis estaba afectadas[27]. Vaandrager describió una forma de condrodisplasia metafisaria en la cual los efectos de osificación estaban en sentido proximal a la metáfisis, pero se extendían, en un tramo dentro de la diáfisis[41]. Pena señaló una forma en la cual había afección de todas las metáfisis con defectos de osificación irregulares que abarcaban la diáfisis y que se acompañaba de enanismo, escoliosis y osificación defectuosa o platispondilia de la columna cervical[30]. Wiedemann y Spranger describieron una forma de condrodisplasia metafisaria semejante a la de tipo Schmid, con excepción de que manos y pies eran normales; con el crecimiento, la displasia mejoraba[46].

En todos estos tipos, la inteligencia está indemne. Los signos radiográficos se caracterizan por ensanchamiento y depresión en copa, y una zona irregular de calcificación provisional en los extremos metafisarios de los huesos tubulares. Los cambios en los extremos en crecimiento de huesos, se asemejan a los del raquitismo. Sin embargo, la diáfisis y los centros de osificación epifisaria son normales.

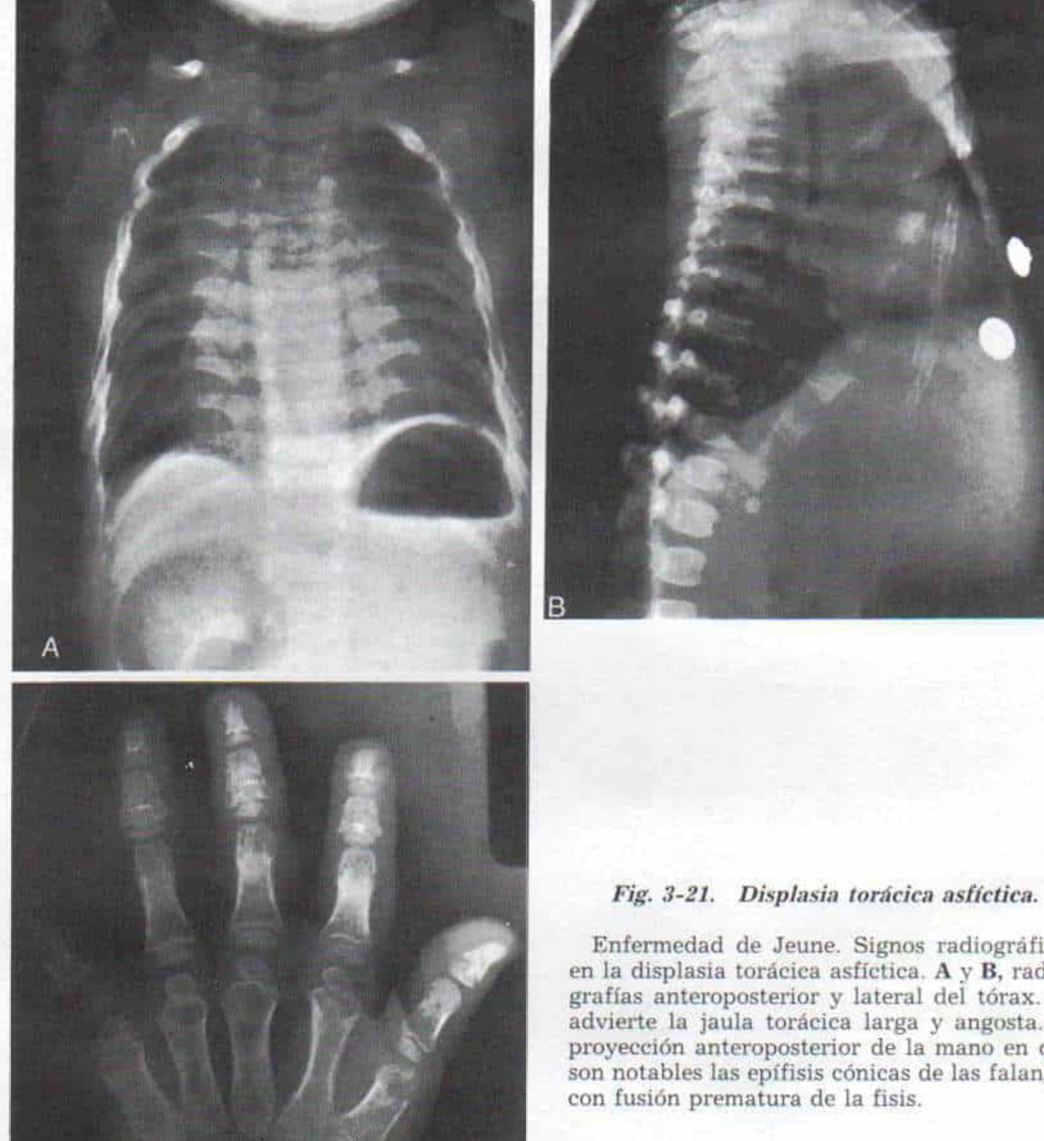


Fig. 3-21. Displasia torácica asfíctica.

Enfermedad de Jeune. Signos radiográficos en la displasia torácica asfíctica. **A** y **B**, radiografías anteroposterior y lateral del tórax. Se advierte la jaula torácica larga y angosta. **C**, proyección anteroposterior de la mano en que son notables las epífisis cónicas de las falanges con fusión prematura de la fisis.

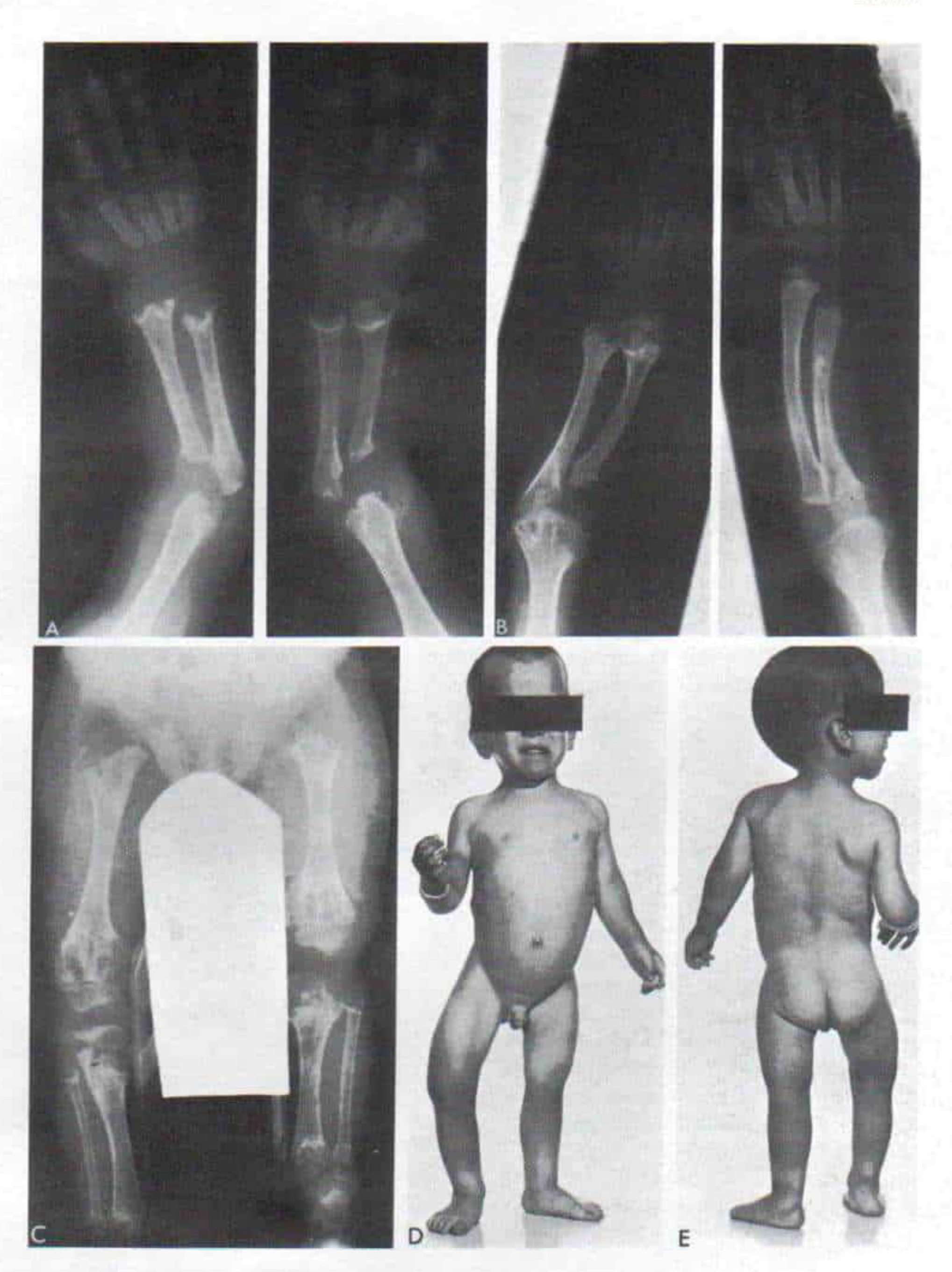


Fig. 3-22. Condrodisplasia metafisaria (de tipo Schmid).

A, radiografías anteroposteriores de ambos miembros superiores a los 6 meses de edad. Hay ensanchamiento, depresión en forma de copa, e irregularidad de la zona de calcificación provisional de los extremos metafisarios. El cuadro a menudo se confunde con raquitismo. **B,** radiografía anteroposterior de ambos miembros superiores a los 3 años de edad. **C,** radiografía anteroposterior de fémur y tibia de ambos lados, al año de edad. Se han calcificado los núcleos osificantes de la porción distal del fémur y las porciones proximal y distal de la tibia, y su aspecto es normal. Los cambios metafisarios son característicos. El fémur izquierdo es corto. El artrograma de la cadera izquierda señaló la presencia de un resto cartilaginoso de la cabeza femoral situado en el acetábulo. **D** y **E,** aspecto clínico del paciente. Se advierte el acortamiento del miembro pélvico izquierdo. Las metáfisis de los huesos largos están ensanchadas.

Tratamiento

No existe tratamiento específico, y es sintomático. Las ortesis de apoyo pueden disminuir el peso corporal si la deformidad es muy grave.

En el tipo Schmid, las deformidades que requieren corrección por osteotomía en vago son la coxa y la tibia vara progresivas (intertrocantérica o subtrocantérica en la porción proximal del fémur y en la región diafisaria de la porción de la tibia). En la condrodisplasia metafisaria hay una anomalía primaria del crecimiento, y las deformidades tienden a reaparecer después de la operación, y con ello se necesita nuevas osteotomías. Las deformidades de los pies y en particular el retropié en varo puede obligar a corrección quirúrgica por osteotomía por desplazamiento lateral, del calcáneo. La laxitud articular excesiva es un problema y antes de la cirugía del pie habrá que valorar la estabilidad de la articulación tibiotarsiana.

Bibliografía

1. Allemand, P.: A propos de deux cas d'une forme particulière de dysostose métaphysaire comportant des modifications des phanères et obéissant à un mode de transmission recessif autosomique. Thèse Méd., Paris, 1966.
2. Arroyo-Scotoliff, H.: Metaphyseal dysostosis, Jansen type. J. Bone Joint Surg., *55-A*:623, 1973.
3. Beals, R. K.: Cartilage-hair hypoplasia. A case report. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1245, 1968.
4. Beluffi, G., Fiori, P., Notarangelo, C. D., Guarnaccia, S., Bozzola, M., Montanari, C., and Martini, A.: Metaphyseal dysplasia type Schmid. Early x-ray detection and evolution with time. Ann. Radiol. (Paris), *26*:237, 1983.
5. Boothby, C. B., and Bower, B. T.: Cartilage-hair hypoplasia. Arch. Dis. Child., *48*:918, 1973.
6. Cameron, J. A. P., Young, W. B., and Sissons, H. A.: Metaphyseal dysostosis. J. Bone Joint Surg., *36-B*:622, 1954.
7. Cooper, R. R., and Ponseti, I. V.: Metaphyseal dysostosis: Description of an ultrastructural defect in the epiphyseal plate chondrocytes. Case report. J. Bone Joint Surg., *55-A*:485, 1973.
8. Cooper, R. R., Pedrini-Mille, A., and Ponseti, I. V.: Metaphyseal dysostosis. A rough surfaced endoplasmic reticulum storage defect. Lab. Invest., *28*:119, 1973.
9. Daeschner, C. W., Singleton, E. B., Hill, L. L., and Dodge, W. F.: Metaphyseal dysostosis. J. Pediatr., *57*:844, 1960.
10. Dent, C. E., and Normand, I. C. S.: Metaphyseal dysostosis. Type Schmid. Arch. Dis. Child., *39*:44, 1964.
11. Evans, R., and Caffey, J.: Metaphyseal dysostosis resembling vitamin D refractory rickets. Am. J. Dis. Child., *95*:581, 1958.
12. Coor, M., Sauvage, D., Toursel, F., Farriaux, J. P., and Fontaine, G.: Contribution à l'étude de la dysostose métaphysaire (presentation d'une observation familiale). Rev. Pediatr., *6*:531, 1970.
13. Gordan, S. L., Varano, L. A., Alandete, A., and Maisels, M. J.: Jansen's metaphyseal dysostosis. Pediatrics, *58*:556, 1976.
14. Gram, P. B., Fleming, J. L., Frame, B., and Fine, G.: Metaphyseal chondrodysplasia of Jansen. J. Bone Joint Surg., *41-A*:951, 1959.
15. deHaas, W. H. P., deBoer, W., and Griffioen, F.: Metaphysial dysostosis. J. Bone Joint Surg., *51-B*:290, 1969.
16. Jansen, M.: Über atypische Chondrodystrophie (Achondroplasie) und über ein noch nicht beschriebene angeborene Wachsumstörung des Knochensystems: Metaphysäre Dysostosis. Z. Orthop. Chir., *61*:253, 1934.
17. Kilburn, P.: A metaphyseal abnormality. Report of a case with features of metaphyseal dysostosis. J. Bone Joint Surg., *55-B*:643, 1973.
18. Kiskuchi, S., Hasue, M., and Watanabe, M. F.: Metaphyseal dysostosis (Jansen's type). J. Bone Joint Surg., *58-B*:102, 1976.
19. Kozlowski, K.: Metaphyseal dysostosis. Report of five familial and two sporadic cases of a mild type. A.J.R., *91*:602, 1964.
20. Kozlowski, K.: Metaphyseal and spondylometaphyseal chondrodysplasias. Clin. Orthop., *114*:83, 1976.
21. Kozlowski, K., and Sikorska, B.: Dysplasia metaphysaria, Typ Vaandrager-Pena. Z. Kinderheilkd., *108*:165, 1970.
22. Kozlowski, K., and Zychowicz, C.: Metaphyseal dysostosis of mixed type in female child. A.J.R., *88*:443, 1962.
23. Lenk, R.: Hereditary metaphyseal dysostosis. A.J.R., *76*:569, 1956.
24. L'Hirondel, J., Caen, Daridon, and Tillet: Anémie de Blackfan-Diamond et dysostose métaphysaire recessif autosomique. Ouest Med., *20*:1152, 1967.
25. McKusick, V. A.: Metaphyseal dysostosis and thin hair; a new recessively inherited syndrome. Lancet, *1*:832, 1964.
26. McKusick, V. A., Eldridge, R., Hostetler, J. A., Ruangwin, U., and Egeland, J. A.: Dwarfism in the Amish. II. Cartilage-hair hypoplasia. Bull. Johns Hopkins Hosp., *116*:697, 1965.
27. Maroteaux, P., Savart, P., Lefebvre, J., and Royer, P.: Les formes partielles de la dysostose métaphysaire. Presse Méd., *71*:1523, 1963.
28. Maynard, J. A., Ippolito, E. G., Ponseti, I. V., and Mickelson, M. R.: Histochemistry and ultrastructure of the growth plate in metaphyseal dysostosis: Further observations on the structure of the cartilage matrix. J. Pediatr. Orthop., *1*:161, 1981.
29. Nazara, Z., Hernandez, A., and Corona-Rivera, E.: Further clinical and radiographic features in metaphyseal chondrodysplasia, Jansen type. Radiology, *140*:697, 1981.
30. Pena, J.: Disostosis metafisaria. Una revision. Con aportacion de una observacion familiar (una forma nueva de la enfermedad). Radiologia, *47*:3, 1965.
31. Ray, H. C., and Dorst, J. P.: Cartilage-hair hypoplasia. *In* Kaufman, H. J. (ed.): Progress in Pediatric Radiology. Vol. 4. Basel, Karger, 1973, p. 270.
32. Rosenbloom, A. L., and Smith, D. W.: The natural history of metaphyseal dysostosis. J. Pediatr., *66*:857, 1965.
33. Schmerling, D. H., Prader, A., Hitzig, W. H., Giedeon, A., Hadorn, B., and Kuhni, M.: The syndrome of exocrine pancreatic insufficiency, neutropenia, metaphyseal dysostosis and dwarfism. Helv. Pediatr. Acta, *24*:547, 1969.
34. Schmid, F.: Beitrag zur Dysostosis enchondralis metaphysaria. Monatsschr. Kinderhilkd., 97:393, 1949.

35. Schmidt, B. J., Becak, W., Becak, M. L., Soibelman, I., Silva Queiroz, A. da, Lorga, A. P., Secaf, F., Antonio, C. F., and Andrade Carvalho, A. de: Metaphyseal dysostosis. J. Pediatr., 63:106, 1963.
36. Silva, E.: Disostosi metafisaria tip Jansen. Chir. Organi Mov., 54:400, 1966.
37. Spahr, A., and Spahr-Hartmann, I.: Dysostose métaphysaire familiale. Etude de 4 cas dans une fratrie. Helv. Paediatr. Acta, 16:836, 1961.
38. Stickler, G. B., Maher, F. T., Hunt, J. C., Burke, E. C., and Rosevear, J. W.: Familial bone disease resembling rickets (hereditary metaphyseal dysostosis). Pediatrics, 29:996, 1962.
39. Sutcliffe, J.: Metaphyseal dysostosis. Sem. Hôp. Paris, Ann. Radiol., 9:215, 1966.
40. Taybi, H., Mitchell, A. D., and Friedman, G. D.: Metaphyseal dysostosis and the associated syndrome of pancreatic insufficiency and blood disorders. Radiology, 93:563, 1969.
41. Vaandrager, G. J.: Metaphysial dysostosis. Ned. Tijdschr. Geneeskd., 104:547, 1960.
42. Virolaineu, M., Sarilahti, E., Kaitita, I., Perhentupa, J.: Cellular and humoral immunity in cartilage-hair hypoplasia. Pediatr. Res., 12:961, 1978.
43. Wasylenko, M. J., Wedge, J. H., and Houston, C. S.: Metaphyseal chondrodysplasia, Schmid type. J. Bone Joint Surg., 62-A:660, 1980.
44. Weil, S.: Die metaphysären Dysostosen. Z. Orthop., 89:1, 1957.
45. Wekselman, R.: Familial metaphyseal dysostosis. A case report. J. Bone Joint Surg., 59-A:690, 1977.
46. Wiedemann, H. R., and Spranger, J.: Chondrodysplasia metaphysaria (dysostosis metaphysaria)—ein neuer Type. Z. Kinderheilkd., 108:171, 1970.

HIPOFOSFATASIA

La hipofosfatasia, descrita originalmente por Rathbun en 1948, es un error innato del metabolismo de origen genético que se caracteriza por actividad baja de fosfatasa alcalina en el plasma y tejidos, mineralización anormal de hueso y mayor excreción de fosfoetanolamina por la orina[34]. Las manifestaciones de este trastorno son muy variables y su intensidad cambia con la edad de comienzo[13]. Por lo común se advierten tres formas: en primer lugar la forma congénita grave, en que el niño nace muerto o fallece poco después de nacer; en segundo lugar, una forma intermedia tarda que se manifiesta por los seis meses de edad, y en tercer lugar, la forma leve que en el adulto surge en la forma de osteomalacia.

Se desconoce la causa del defecto enzimático y no se sabe si es primario o es consecuencia de alguna anormalidad celular, en el osteoblasto, por ejemplo.

La frecuencia precisa del problema se desconoce y su incidencia es muy pequeña.

Herencia

Las formas congénita grave (mortal) e intermedia tarda se heredan por un mecanismo autosómico recesivo y se han señalado casos en la misma familia que al parecer son genéticamente semejantes. La rarísima forma del adulto depende de un mecanismo autosómico dominante[5,44]. Los heterocigotos se identifican en estudios genéticos por la disminución anormal de la fosfatasa alcalina en el plasma y por la presencia de fosfoetanolamina en la orina[25].

Cuadro patológico

La deficiencia de fosfatasa alcalina altera la mineralización y ocasiona osificación defectuosa en el cartílago. Los cambios histológicos se asemejan notablemente a los del raquitismo. En el esqueleto hay gran cantidad de tejido osteoide no mineralizado. La zona provisional de calcificación se ensancha, con distorsión e irregularidad de la disposición "columnar" o cilíndrica normal de las células del cartílago. El cartílago en degeneración no se calcifica. En el área metafisaria aparecen nidos de células maduras de cartílago. Hay una gran cantidad de tejido osteoide en todos los huesos. La hipercalcemia puede ocasionar calcinosis renal que se manifiesta por depósitos de calcio en los túbulos renales y tejidos intersticiales. La intensidad de las alteraciones varía con la edad en la cual comenzó el problema, y las formas congénitas son las que presentan los cambios más graves.

Signos clínicos y radiográficos

Los signos del tipo mencionado varían con la gravedad de la enfermedad y la edad del paciente en la cual se manifestó el mal.

Forma congénita grave (mortal). El feto puede presentar fracturas antes de nacer, y fallecer in utero. Si vive todavía, el neonato tiene huesos muy blandos y deformes. El cráneo es blando y globuloso. El lactante suele morir de insuficiencia respiratoria en el período neonatal o la primera infancia. En las radiografías se advierte desmineralización intensa y difusa de todo el esqueleto, afectación de huesos cartilaginosos y membranosos.

En la forma más grave no habrá osificación en muchos de los huesos del cráneo y en las formas menos intensas, se advertirán amplias líneas de sutura en esta zona. Las costillas no están osificadas en sus extremos y son muy angostas en sus porciones medias (figs. 3-23 y 3-24). Los iliacos son pequeños, blandos y poco mineralizados. En la columna, los cuerpos vertebrales son muy delgados y los arcos neurales no se advierten en las radiografías, porque no están mineralizados. Los huesos largos presentan ensanchamiento notable de la fisis con grandes defectos rarificados "en rasgos", que se extienden dentro de las metáfisis. El tipo congénito puede diagnosticarse en fase prenatal por ultrasonido, y en él se advierte osificación defectuosa del cráneo. La amniocentesis carece de utilidad porque las cifras de fosfatasa alcalina en el líquido amniótico pueden ser normales y estar afectado el feto[6,28].

Forma intermedia tarda. Los síntomas comienzan en la etapa ulterior a la lactancia, por lo común después de seis meses de edad. La manifestación inicial es la falta de crecimiento, aunada a anorexia, vómitos, deshidratación, fiebre, hipotonía muscular y a veces convulsiones. La desmineralización de los huesos es menos intensa que en el tipo congénito, pero muy amplia; la imagen radiográfica recuerda la del raquitismo, con protuberancias craneales, encorvamiento de costillas, y rebordes en los extremos de los huesos largos y uniones costocondrales. En los huesos largos hay ensanchamiento notable de las

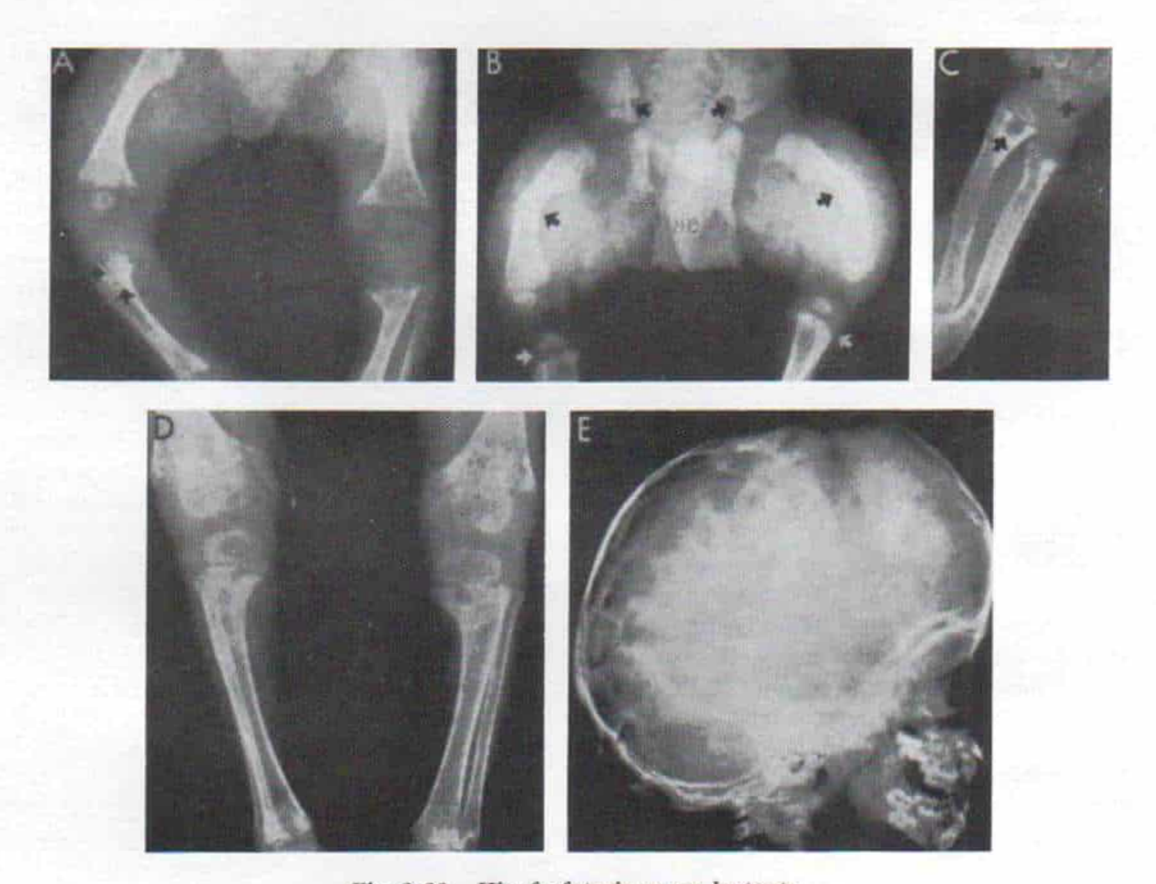


Fig. 3-23. Hipofosfatasia en un lactante.

A y **B**, cambios a los 2 meses de edad. Se advierte el ensanchamiento de los extremos de la diáfisis y la calcificación irregular de las metáfisis. Fémur y tibia en ambos lados están encorvados. **C** y **D**, 2 años después los defectos segmentarios profundos en la metáfisis denotan la calcificación irregular y anómala. **E**, radiografía lateral del cráneo en que se observan las impresiones digitales mayores causadas por la hipertensión intracraneal, a causa de la sinostosis prematura de las suturas. (Con autorización de Caffey, J.: Pediatric X-Ray Diagnosis. 5th Ed. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1967, p. 982.)

fisis con áreas irregulares de rarefacción en las metáfisis que se extienden al interior de las diáfisis. La presencia de fracturas y deformidad angular de huesos largos junto con la calcificación inadecuada puede remedar osteogénesis imperfecta intensa. En el lactante, las suturas craneales son anchas, pero conforme crece el niño surge craneoestenosis prematura, y la mayor presión intracraneal a veces obliga a hacer craneotomía[43]. Es común la pérdida prematura de los dientes de decidua. La hipercalcemia puede causar calcinosis renal y surgir depósitos de calcio en los túbulos renales y tejidos intersticiales. Al final puede surgir insuficiencia renal e hipertensión. Los niños, si viven, tienden a mejorar su cuadro conforme madura el esqueleto. La estructura es normal en el lactante, pero se advierte la deficiencia en la talla con los defectos en la formación de hueso endocondral y el retraso en la maduración esquelética a finales de la niñez.

Forma del adulto. El cuadro inicial de hipofosfatasia en el adulto corresponde al de osteomalacia[1,3,5,11,18,44]. Puede haber el antecedente de "raquitismo" en la niñez. El problema por lo común se manifiesta por fracturas más bien en huesos largos que intervienen en la bipediación. En las radiografías se advertirán signos de cambios raquíticos previos.

Datos de laboratorio

El dato bioquímico característico de la enfermedad es la disminución o ausencia de actividad de fosfatasa alcalina en plasma, leucocitos, huesos, riñones y bazo. El nivel de dicha enzima en hígado e intestinos puede ser menor, o normal. Los niveles de fósforo sérico son normales, pero los de calcio, por lo común, muestran incremento. La orina de estos pacientes contiene fosforiletanolamina, pero este dato no es particularmente característico de la hipofosfatasia, porque el mismo compuesto puede identificarse en personas con escorbuto, hipotiroidismo y enfermedad celiaca[13,25]. Otros cambios químicos en la orina son decremento en la excreción de hidroxiprolina e incremento en el nivel de pirofosfato orgánico[40].

Diagnóstico diferencial

La forma congénita grave (mortal) de la hipofosfatasia puede ser confundida con entidades como osteogénesis imperfecta congénita grave, enanismo tanatofórico o acondrogénesis. La disminución característica en el nivel de fosfatasa alcalina y la falta de mineralización de hueso de cráneo en la hipofosfatasia son los elementos que esclarecen el diagnóstico.

La forma intermedia tarda, debe diferenciarse de varios tipos de raquitismo. El nivel bajo de fosfatasa alcalina que se advierte en la hipofosfatasia, no es parte del cuadro de raquitismo.

Tratamiento

No existe tratamiento específico. No debe administrarse vitamina D porque la hipofosfatasia puede tomarse erróneamente por raquitismo, y la vitamina intensificará la hipercalcemia y pueden surgir calcificaciones metastásicas[8,14]. Si el individuo supera el período juvenil o la adolescencia temprana, se le practicará osteotomía de huesos largos para corregir las deformidades angulares graves. Sin embargo, el ortopedista debe saber que en la hipofosfatasia la falta de unión o la unión tardía puede ser una complicación de alguna fractura o de la osteotomía[17]. Se ha intentado la reposición enzimática en caso de hipofosfatasia infantil por medio de soluciones endovenosas en goteo lento a base de fosfatasa alcalina obtenida de pacientes con enfermedad de Paget. La actividad de fosfatasa alcalina circulante aumentó en cada persona y en un paciente el incremento persistió durante dos meses. Sin embargo, no hubo signos radiográficos de que se detuviera la evolución de la osteopenia o produjera mejoría en el defecto raquítico en ninguno de los pacientes[48,49].

Hipofosfatasia leve del adulto

El cuadro en cuestión se manifiesta inicialmente por los signos y síntomas de la osteomalacia. La primera manifestación puede ser una fractura patológica semejante a la de las zonas de Looser, pero la fractura parcial está en el lado externo (convexidad) y no en el

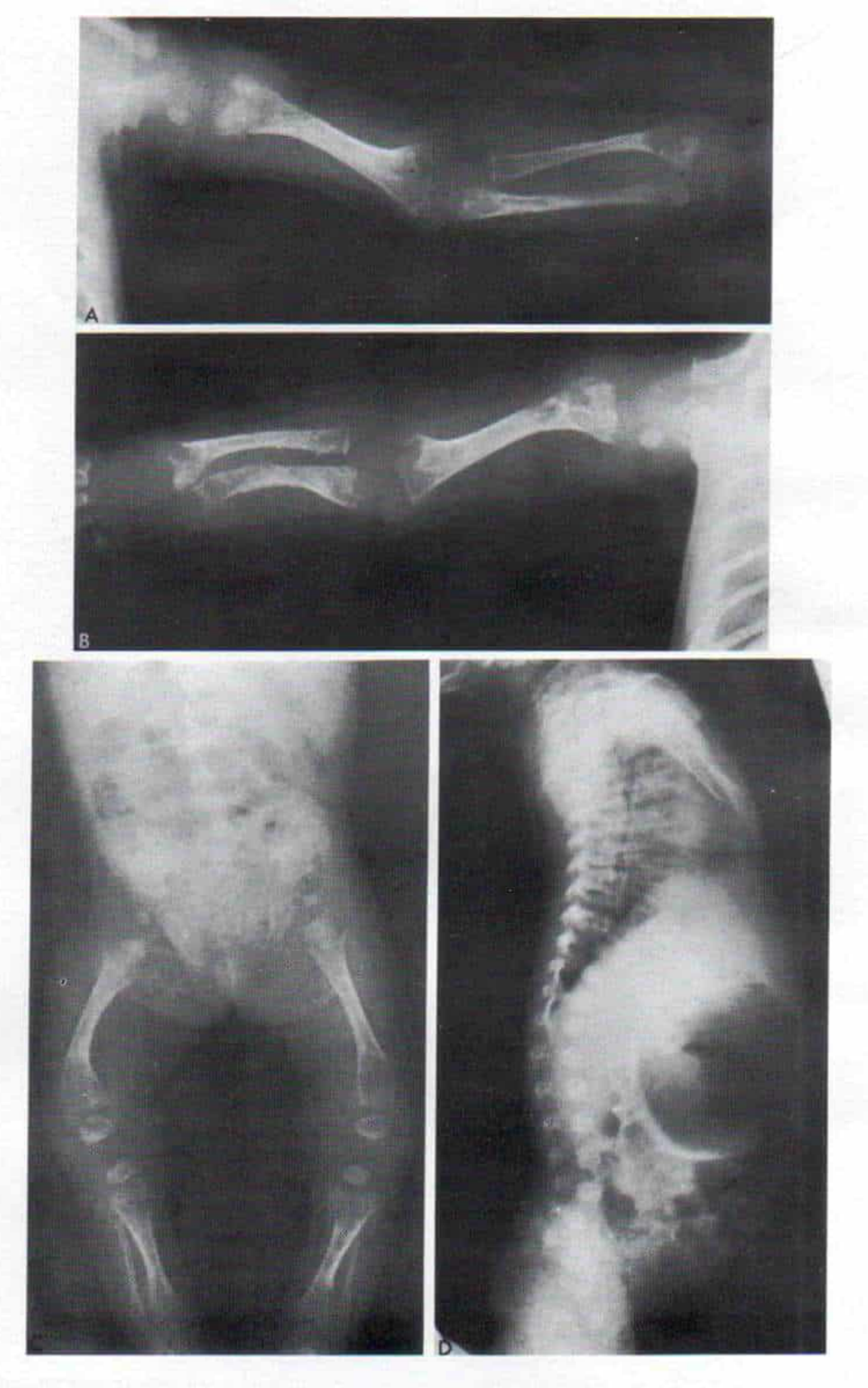


Fig. 3-24. Cambios radiográficos típicos de la hipofosfatasia en un lactante de 4 meses.

A y **B**, miembros superiores. **C**, miembros inferiores. **D**, columna. (Consúltese el texto.)



Fig. 3-24 (continuación). Cambios radiográficos típicos de la hipofosfatasia en un lactante de 4 meses.

E, cráneo. **F,** fémur (obtenido en la necropsia). (Consúltese el texto.)

interno del hueso largo. Estos adultos pueden señalar el antecedente de un cuadro que fue clasificado de raquitismo en la niñez.

Bibliografía

1. Anderton, J. M.: Orthopedic problems in adult hypophosphatasia. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *61-B*:82, 1979.
2. Bartter, F. C.: Hypophosphatasia. *In* Stanbury, J. B., Wyngaarden, J. B., and Frederickson, D. S. (eds.): The Metabolic Basis of Inherited Disease. 2nd Ed. New York, McGraw-Hill, 1966, p. 1015.
3. Beisel, W. R., Benjamin, N. R., and Austen, K. F.: Absence of leukocyte alkaline phosphatase activity in hypophosphatasia. Blood, *14*:975, 1959.
4. Bessler, V. W., and Fanconi, A.: Die Röntgensymptome der Hypophosphatasie. Beobachtungen bei 2 Brudern mit maligner neonataler Verlaufsform. Fortschr. Röntgenstr., *117*:58, 1972.
5. Bethune, L. D., and Dent, C. D.: Hypophosphatasia in the adult. Am. J. Med., *28*:615, 1960.
6. Blau, K., Hoar, D. I., Rattenbury, J. M., and Rudd, N. L.: Prenatal diagnosis of hypophosphatasia. Lancet, 2:1139, 1977.
7. Bongiovanni, A. M., Album, M. M., Root, A. W., Hope, J. W., Marino, J., and Spencer, D. M.: Studies in hypophosphatasia and response to high phosphate intake. Am. J. Med. Sci., 255:163, 1968.
8. Currarino, G., Neuhauser, E. B., Keyersbach, G. C., and Sobel, E. H.: Hypophosphatasia. A.J.R., *78*:392, 1957.
9. Currianio, G.: Hypophosphatasia. *In* Progress in Pediatric Radiology, Vol. 4, Intrinsic Diseases of Bones. Basel, S. Karger, 1973, p. 469.
10. Dickson, W., and Hurrocks, R. H.: Hypophosphatasia. J. Bone Joint Surg., *40-B*:64, 1958.
11. Eisenberg, E., and Pimstone, B.: Hypophosphatasia in an adult. Clin. Orthop., *52*:199, 1967.
12. Eyring, E., and Eisenberg, E.: Congenital hyperphosphatasia. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1099, 1967.
13. Fraser, D.: Hypophosphatasia. Am. J. Med., 22:730, 1957.
14. Fraser, D., and Laidlaw, J. C.: Treatment of hypophosphatasia with cortisone. Lancet, 2:553, 1956.
15. Fraser, D., Yendt, E. R., and Christie, F. H. E.: Metabolic abnormalities in hypophosphatasia. Lancet, *1*:286, 1955.
16. Goyer, R. A.: Ethanolamine phosphate excretion in a family with hypophosphatasia. Arch. Dis. Child., *38*:205, 1963.
17. Jacobson, D. P., and McLain, E. J.: Hypophosphatasia in monozygotic twins. J. Bone Joint Surg., *49-A*:377, 1967.

18. Jardon, O. M., Burney, D. W., and Fink, R. L.: Hypophosphatasia in an adult. J. Bone Joint Surg., 52-A:1477, 1970.
19. Jelke, H.: Hypophosphatasia. Acta Paediatr., *49*:297, 1960.
20. Kellsey, D. C.: Hypophosphatasia and congenital bowing of the long bones. J.A.M.A., *179*:157, 1962.
21. Kovar, I., Mayne, P., and Barltrop, D.: Plasma alkaline phosphatase activity: A screening test for rickets in preterm neonates. Lancet, *1*:308, 1982.
22. Kozlowski, K., Sutcliffe, J., Barylak, A., Harrington, G., Kemperdick, H., Nolte, K., Rheinwein, H., Thomas, P. S., and Uniecka, W.: Hypophosphatasia. Review of 24 cases. Pediatr. Radiol., *5*:103, 1976.
23. Kretchner, N., Stone, M., and Bauer, C.: Hereditary enzymatic effects as illustrated by hypophosphatasia. Ann. N.Y. Acad. Sci., *75*:279, 1958.
24. MacPherson, R. I., Kroeker, M., and Houston, C. S.: Hypophosphatasia. J. Can. Assoc. Radiol., *23*:16, 1972.
25. McCance, R. A., Fairweather, D. V. I., Barrett, A. M., and Morrison, A. B.: Genetic, clinical, biochemical and pathological features of hypophosphatasia. Q. J. Med., *25*:523, 1956.
26. McCance, R. A., Morrison, A. B., and Dent, C. D.: The excretion of phosphoethanolamine and hypophosphatasia. Lancet, *1*:131, 1955.
27. Mehes, K., Klujber, L., Lassu, G., and Kajtar, D.: Hypophosphatasia: Screening and family investigations in an endogamous Hungarian village. Clin. Genet., *3*:60, 1972.
28. Mulivor, R. A., Mennuti, M., Zackai, E. H., and Harris, H.: Prenatal diagnosis of hypophosphatasia: Genetic, biochemical, and clinical studies. Am. J. Hum. Genet., *30*:271, 1978.
29. O'Duffy, J. D.: Hypophosphatasia associated with calcium pyrophosphate dihydrate deposits in cartilage Arthritis Rheum., *13*:381, 1970.
30. Paterson, C. R. (ed.): Hypophosphatasia. *In* Metabolic Disorders of Bone. Oxford, Blackwell, 1974, p. 266.
31. Pimstone, B., Eisenberg, E., and Silverman, S.: Hypophosphatasia: Genetic and dental studies. Ann. Intern. Med., *65*:722, 1966.
32. Rasmussen, K.: Phosphorylethanolamine and hypophosphatasia. Dan. Med. Bull., *15*:1, 1968.
33. Rasmussen, H., and Bartter, F. C.: Hypophosphatasia. *In* Stanbury, J. B., Wyngaarden, J. B., and Fredrickson, D. S. (eds.): The Metabolic Basis of Inherited Diseases. 4th Ed. New York, McGraw-Hill, 1978, pp. 1340–1349.
34. Rathbun, J. C.: Hypophosphatasia. A new developmental anomaly. Am. J. Dis. Child., *75*:822, 1948.
35. Rathbun, J. C.: Hypophosphatasia. Helv. Paediatr. Acta, *14*:548, 1959.
36. Rathbun, J. C., MacDonald, J. W., Robinson, H. M. C., and Wanklin, J. M.: Hypophosphatasia: A genetic study. Arch. Dis. Child., *36*:540, 1961.
37. Ritchie, G. MacL.: Hypophosphatasia: A metabolic disease with important dental manifestations. Arch. Dis. Child., *39*:584, 1964.
38. Rosenthal, I. M., Bonting, S. L., Hogan, W., and Pirani, C. L.: Tissue alkaline phosphatase in hypophosphatasia. J. Dis. Child., *99*:75, 1960.
39. Rudd, N. L., Miskin, M., Hoar, D. I., Benzie, R., and Doran, T. A.: Prenatal diagnosis of hypophosphatasia. N. Engl. J. Med., *295*:146, 1976.
40. Russell, R. G. G.: Excretion of inorganic pyrophosphate in hypophosphatasia. Lancet, *2*:461, 1965.
41. Russell, R. G. G., Bisaz, S., Donath, A., Morgan, D. B., and Fleisch, H.: Inorganic pyrophosphate in plasma in normal persons and in patients with hypophosphatasia, osteogenesis imperfecta and other disorders of bone. J. Clin. Invest., *50*:961, 1971.
42. Scaglione, R. R., and Lucey, J. F.: Further observations on hypophosphatasia. Am. J. Dis. Child., *92*:403, 1956.
43. Schlesinger, B., Luder, J., and Bodian, M.: Rickets with alkaline phosphatase deficiency: An osteoblastic dysplasia. Arch. Dis. Child., *30*:265, 1955.
44. Silverman, J. L.: Apparent dominant inheritance of hypophosphatasia. Arch. Intern. Med., *110*:191, 1962.
45. Smith, R.: Biochemical Disorders of the Skeleton. London, Butterworth, 1979, pp. 266–269.
46. Teree, T. M., and Klein, L.: Hypophosphatasia: Clinical and metabolic studies. J. Pediatr., *72*:41, 1968.
47. Whyte, M. P., Teitbaum, S. I., and Murphy, W. A.: Adult hypophosphatasia. Clinical, laboratory and genetic investigations of a large kindred with review of literature. Medicine, *58*:329, 1979.
48. Whyte, M. P., Valdes, R., Jr., Ryan, L. M., and McAlister, W. H.: Infantile hypophosphatasia: Enzyme replacement therapy by intravenous infusions of alkaline phosphatase–rich plasma from patients with Paget bone disease. J. Pediatr., *101*:379, 1982.
49. Whyte, M. P., McAlister, W. H., Patton, L. S., Magill, H. L., Fallon, M. D., Lorentz, W. B., Jr., and Herrod, H. G.: Enzyme replacement therapy for infantile hypophosphatasia attempted by intravenous infusions of alkaline phosphatase–rich Paget plasma: Results in three additional patients. J. Pediatr., *105*:926, 1984.

DISPLASIA ESPONDILOEPIFISARIA

Se caracteriza por el enanismo desproporcionado, con tronco predominantemente corto y afectación progresiva primaria de la columna y las epífisis de huesos largos, en particular de la porción superior del fémur[17]. En el pasado se confundía a tal entidad con la enfermedad de Morquio. Los dos tipos de displasia espondiloepifisaria son el *congénito* que puede detectarse en el neonato, y el *tardo*, que se manifiesta en época ulterior, en la niñez. El tipo congénito se hereda por un rasgo autosómico dominante (sin embargo, muchos casos son esporádicos); el tipo tardo es un rasgo recesivo ligado al X y afecta solamente a varones. Este último es más común y tiene una prevalencia de tres o cuatro casos por millón, en tanto que la prevalencia del primero es de uno o dos casos por millón de personas.

Displasia espondiloepifisaria congénita

Wynne-Davies ha definido dos variantes clínicas del tipo congénito que son la que incluye coxa vara intensa y la que tiene la misma alteración, pero leve[21]. Las dos no pueden diferenciarse sobre bases clínicas o radiológicas antes de los tres o cuatro años,

fecha en que se manifiestan el grado de la coxa vara y las diferencias en la disminución de la estatura.

En la *displasia espondiloepifisaria congénita con coxa vara intensa,* la persona tiene talla muy corta y el grado de deformidad en varo del cuello y la diáfisis femorales es notable (figs. 3-25 y 3-26). La deformidad en flexión de la cadera y la hiperlordosis son extraordinarias. En la radiografía de las caderas se advierte que el cuello femoral en ambos lados está defectuoso y radiolúcido y que también el trocánter mayor de uno y otro lados está desplazado en sentido proximal. La cabeza de los dos fémures muestra retraso en la osificación, y esta última no se manifiesta antes de los 5 años de edad. A menudo la imagen radiográfica se toma erróneamente por luxación congénita bilateral de la cadera pero por medio de ultrasonido o artrografía se demostrará la posición normal de la cabeza dentro del acetábulo.

En ambos tipos clínicos de displasia espondiloepifisaria congénita, las vértebras están aplanadas en toda la columna y tienen aspecto "piriforme" en la lactancia temprana; la apófisis odontoides muestra displasia y osificación tardía, con el peligro de inestabi-

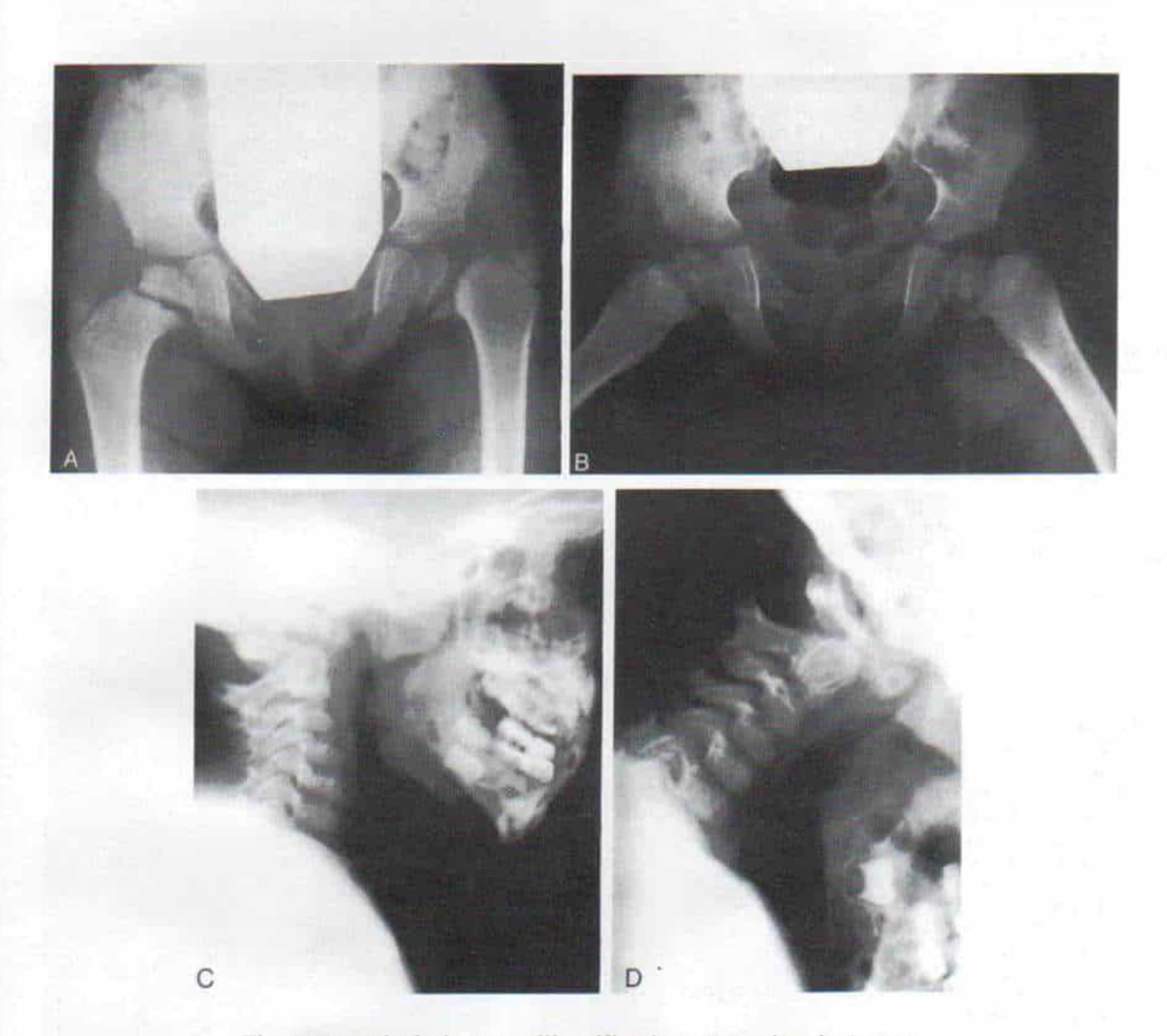


Fig. 3-25. Displasia espondiloepifisaria en una niña de 4 años.

A y **B,** proyecciones anteroposterior y lateral de la pelvis en que se advierte la osificación irregular de las cabezas femorales. La cadera izquierda presenta una deformidad grave en coxa vara con elevación del trocánter mayor. **C** y **D,** vistas neutral y lateral en flexión de la columna cervical. Es notable la inestabilidad atlantoaxoidea.

Fig. 3-26. Displasia espondiloepifisaria de tipo grave en un varón de 36 años que es el padre de la niña de la figura 3-25.

A, coxa vara grave en la cadera izquierda; en la cadera derecha se colocó un reemplazo total, por artritis degenerativa intensa. **B**, vista lateral de la columna cervical. Se advierte la fusión cervical superior que se hizo por la hipoplasia de la apófisis odontoides.

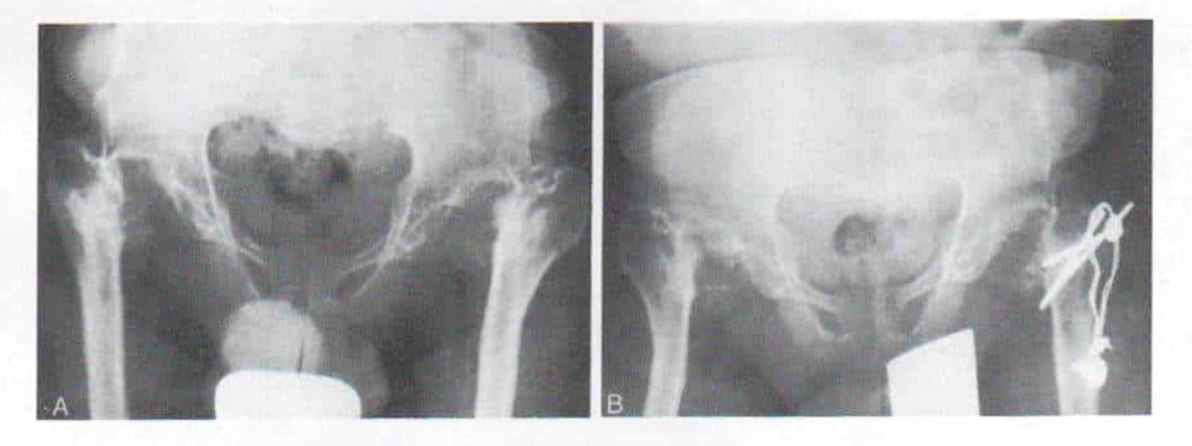


Fig. 3-27. Coxa vara bilateral intensa en la displasia epondiloepifisaria.

A, radiografía preoperatoria. **B**, después de practicar osteotomía por abducción y transferencia distal-lateral del trocánter mayor de la cadera izquierda.

lidad atlantoaxoidea (fig. 3-25, *C* y *D*). A finales de la niñez o principios de la adolescencia surgen escoliosis y cifosis y se advierte tórax de "pichón" o en quilla. También hay grados diversos de afectación en otras epífisis de huesos largos.

Entre las anomalías que acompañan a la forma espondiloepifisaria congénita están paladar hendido, miopía con desprendimiento de retina, sordera, cataratas, pie equinovaro y a veces hernias.

Tratamiento. El problema más grave es la inestabilidad atlantoaxoidea. Las proyecciones laterales en flexión-extensión de la columna cervical y la tomografía computadorizada mostrarán la inestabilidad. Si con base en los signos neurológicos o los datos de la tomografía computadorizada o la resonancia magnética nuclear se advierte compresión medular, habrá que practicar fusión occipital-cervical.

La coxa vara se trata por osteotomía por abducción a nivel intertrocantérico; el trocánter mayor relativamente hipertrófico se transfiere en sentido distal y lateral (fig. 3-27). El genu varo o valgo intenso puede obligar a osteotomía de angulación correctora, o corrección gradual por epifisoidesis asimétrica cuando el niño tenga la edad apropiada.

Displasia espondiloepifisaria tarda

La displasia mencionada descrita por primera vez como una entidad clínica por Maroteaux, Lamy y Bernard en 1957, se caracteriza por aplanamiento de vértebras y agostamiento de discos intervertebrales[13]. En la proyección lateral de la columna se observa con nitidez la giba posterior y la falta de osificación de los bordes superior e inferior de la cara anterior de los cuerpos vertebrales. El signo inicial es dorsalgia y rigidez de la columna, entre los 5 y 10 años de edad. Las epífisis proximales del fémur y húmero de ambos lados muestran afección mínima y cambios que se asemejan a los de la displasia epifisaria múltiple. No afecta al trastorno las epífisis distales de huesos largos y de manos y pies. La herencia se hace por un gen recesivo ligado al X y el trastorno se observa sólo en varones. Los cambios displásicos en cuerpos vertebrales y epífisis de huesos largos por lo común muestran progresión lenta; en el tercer decenio de la vida puede haber pérdida cada vez mayor del movimiento articular, por osteoartritis degenerativa.

Tratamiento. La dorsalgia se trata por medidas conservadoras. Las deformidades articulares no tienen la suficiente intensidad como para justificar la práctica de cirugía.

Bibliografía

1. Al-Awadi, S. A., Farag, T. I., Naguib, K., El-Khalifa, M., Cuschieri, A., Hosny, G., Zahran, M., and Al-Ansari, A. G.: Spondyloepiphyseal dysplasia tarda with progressive arthropathy. J. Med. Genet., *21*:193, 1984.
2. Bach, C., Maroteaux, P., Schaeffer, P., Bitan, A., and Crumiere, C.: Dysplasie spondylo-épiphysaire congénitale avec anomalies multiples. Arch. Fr. Pediatr., *24*:23, 1967.
3. Battin, J., Serville, M. F., and Maroteaux, P.: Dysplasie spondylo-épiphysaire congenitale chez une fille de 14 ans. Ann. Pediatr., 22:175, 1975.
4. Borut, D., and Kogut, M.: Short stature in an adolescent due to spondyloepiphyseal dysplasia tarda. Am. J. Dis. Child., *129*:1069, 1975.
5. Fisher, R. L.: Unusual spondyloepiphyseal and spondylometaphyseal dysplasias of childhood. Clin. Orthop., *100*:78, 1974.
6. Fraser, G. R., Friedmann, A. I., Maroteaux, P., Glen-Bott, A. M., and Mittwochi, U.: Dysplasia spondyloepiphysaria congenita and related generalized skeletal dysplasias among children with severe visual handicaps. Arch. Dis. Child., *44*:490, 1969.
7. Harper, P. S., Jenkins, P., and Laurence, K. M.: Spondyloepiphyseal dysplasia tarda: A report of four cases in two families. Br. J. Radiol., *46*:676, 1973.
8. Kopits, S. E.: Orthopedic complications of dwarfism. Clin. Orthop., *114*:153, 1976.
9. Kozlowski, K., Bittel-Dobrzynska, N., and Budsynska, A.: Spondylo-epiphyseal dysplasia congenita. Ann. Radiol., *11*:367, 1968.
10. Kozlowski, K., Masel, J., and Nolte, K.: Dysplasia spondylo-epiphysealis congenita Spranger-Wiedemann. A critical analysis. Aust. Radiol., *21*:260, 1977.
11. Kozlowski, K., Filipiak-Miastkowska, I., Narebska, E., Nowicki, S., and Chylinska, H.: Dysplasia spondylometaepiphysaria congenita und Dysplasia spondyloepiphysaria congenita mit Brachymetakarpie und-metarsie. Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der Dysplasia spondyloepiphysaria congenita. Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nuklearmed., *114*:823, 1971.
12. Langer, L. O.: Spondyloepiphysial dysplasia tarda. Hereditary chondrodysplasia with characteristic vertebral configuration in the adult. Radiology, 82:833, 1964.
13. Maroteaux, P., Lamy, M., and Bernard, J.: La dysplasie spondylo-épiphysaire tardive. Description clinique et radiologique. Presse Méd., 65:1205, 1957.
14. Michaelis, E., Kemperdick, H., and Spranger, J. W.: Dysplasia spondyloepiphysaria congenita. Fortschr. Geb. Rontgenstr., *119*:429, 1973.
15. Poker, N., Finby, N., and Archibald, R. M.: Spondyloepiphysial dysplasia tarda. Four cases in childhood and adolescence, and some considerations regarding platyspondyly. Radiology, 85:474, 1965.
16. Spranger, J.: Spondyloepiphyseal dysplasia. Birth Defects, *11*:177, 1978.
17. Spranger, J., and Langer, L. O.: Spondyloepiphyseal dysplasia congenita. Radiology, *94*:313, 1970.

18. Stanescu, R., Stanescu, V., and Maroteaux, P.: Dysplasie spondylo-épiphysaire avec accumulation de glycoproteines dans les chondrocytes. Arch. Fr. Pediatr., *41*:185, 1984.
19. Sugiura, Y., Terashima, Y., Furukawa, T., and Yoneda, M.: Spondyloepiphyseal dysplasia congenita. Int. Orthop., 2:47, 1978.
20. Weinfeld, A., Ross, M. W., and Sarasohn, S. H.: Spondyloepiphyseal dysplasia tarda. A cause of premature osteoarthritis. A.J.R., *101*:851, 1967.
21. Wynne-Davis, R., and Hall, C.: Two clinical variants of spondylo-epiphysial dysplasia congenita. J. Bone Joint Surg., *64-B*:435, 1982.

SEUDOACONDROPLASIA

La displasia mencionada se caracteriza por enanismo de miembros cortos, en que hay afección de epífisis y metáfisis. Los rasgos craneofaciales son normales. Las vértebras son planas, y en forma neta, hay una protrusión central anterior "a manera de lengüeta" y distancia interpedicular normal en la región lumbar. Maroteaux y Lamy describieron por primera vez tal cuadro en 1959, y en 1961, Ford, Silverman y Kozlowski diferenciaron con nitidez la seudoacondroplasia de la acondroplasia clásica y otras formas de displasias espondiloepifisarias[3,8].

La seudoacondroplasia es un grupo heterogéneo desde el punto de vista genético, con mecanismos, de herencia autosómico dominante y recesivo. Por radiografías no se pueden definir los dos tipos genéticos, pero al parecer las formas más graves tienden a seguir el mecanismo de herencia autosómico recesivo. Casi todos los casos aparecen esporádicamente y la prevalencia del trastorno quizá sea de cuatro casos por millón de personas.

Cuadro patológico

Los estudios ultraestructurales de la apófisis de la cresta iliaca y la fisis del peroné han indicado turgencia de las cisternas del retículo endoplásmico, por acumulación de lipoproteína o glucoproteína anormales.

Cuadro clínico

Se advierte variación notable en la intensidad de la afección, y la displasia no se detecta en el neonato. El enanismo y los miembros desproporcionadamente cortos se manifiestan con intensidad cada vez mayor entre los 2 y 7 años de edad, fecha en la cual se hace el diagnóstico.

La cabeza y la cara tienen aspecto normal. El signo preciso es la disminución desproporcionada de la talla, con acortamiento extraordinario de los miembros. La platispondilia produce cortedad del tronco. El enanismo puede ser muy intenso, y la talla de la persona en la vida adulta variar de 82 a 130 cm. La hiperlaxitud articular ocasiona hiperlordosis de la columna lumbar, hipermovilidad de la articulación de la rodilla con genu recurvatum, inestabilidad del tobillo, y pie plano valgo intenso y flexible. Las deformidades de rodilla y cadera son comunes por irregularidad del crecimiento de las epífisis. Algunos niños presentan una deformidad de "barredura de viento" de los miembros inferiores, con rodilla en valgo y cadera en aducción en un lado y rodilla en varo y cadera en abducción en el contralateral. Pueden surgir escoliosis y cifosis progresivas. Las personas con seudoacondroplasia por lo común quedan incapacitadas por la artritis degenerativa intensa de las articulaciones que soportan peso, en la vida adulta. Las manos son cortas y tienen un aspecto en "tridente" en algunos pacientes. La inteligencia y la esperanza de vida son normales.

Signos radiográficos

El cráneo es normal. En la proyección lateral de la columna, las vértebras están aplanadas, con placas terminales irregulares y una proyección central en "forma de lengua". La distancia interpedicular en la columna lumbar tiene anchura normal; no se angosta como en la acondroplasia clásica. La escoliosis progresiva puede surgir en la adolescencia. La hipoplasia de apófisis odontoides es común en la seudoacondroplasia. Las proyecciones laterales en flexión o en extensión de la columna cervical pueden indicar inestabilidad atlantoaxoidea, si la hay.

Los huesos largos son muy cortos y anchos, las metáfisis anchas y "en copa" y las epífisis muestran osificación tardía, irregular y fragmentada (fig. 3-28). El signo característico de la seudoacondroplasia es la afección de epífisis y metáfisis, en tanto que en la acondroplasia las epífisis son esencialmente normales. Las articulaciones de cadera y rodilla

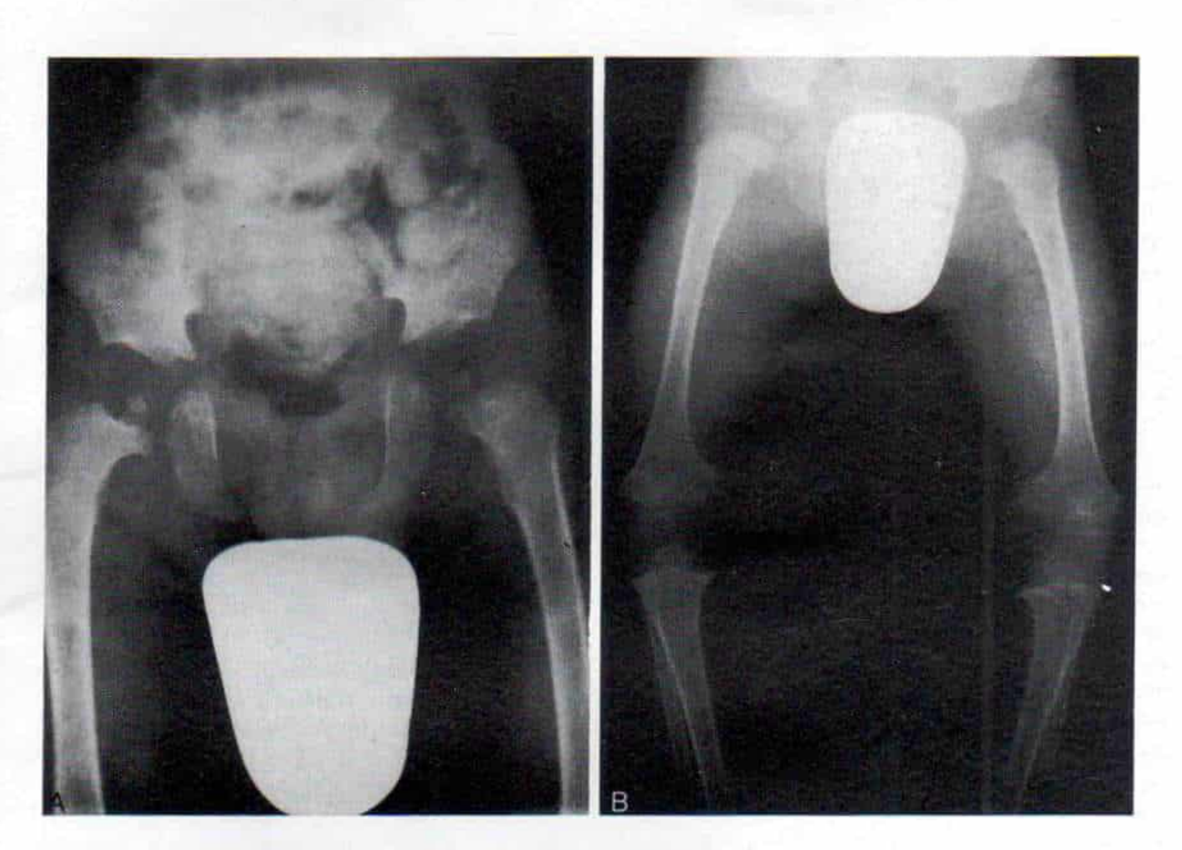


Fig. 3-28. Seudoacondroplasia.

A, radiografía anteroposterior de la pelvis. Es notable el retraso de la osificación de la epífisis de la cabeza femoral, el angostamiento medial del cuello femoral (en pico), y el ensanchamiento extraordinario del cartílago trirradiado. **B,** radiografía anteroposterior de fémur y tibia de ambos lados. Se observa el acortamiento de los huesos largos, con las metáfisis ensanchadas. Las epífisis son anormales y de osificación irregular. El cuadro afecta epífisis y metáfisis.

Tabla 3-3. Diagnóstico diferencial de la seudoacondroplasia y la acondroplasia

Características	*Seudoacondroplasia*	*Acondroplasia*
Herencia	Heterogénea; puede ser autosómica dominante y recesiva Más bien casos esporádicos	Autosómico dominante Casi todos son nuevos mutantes
Cráneo y cara	Normales	Frente protuberante; puente nasal bajo En ocasiones hidrocefalia
Columna	Lordosis lumbar No hay angostamiento de la distancia interpedicular Platispondilia con "rotura" central anterior	Lordosis lumbar intensa Angostamiento progresivo de la distancia interpedicular a nivel de la columna lumbar, L_1, L_5 No hay platispondilia
Huesos largos	Afectación de epífisis y metáfisis Retraso en la osificación de las epífisis, que son irregulares y fragmentadas Ensanchamiento distal de las metáfisis	Epífisis normal (solamente hay afectación de metáfisis Metafisis amplias
Pelvis y escotadura ciática	Acetábulo plano Gran amplitud de la escotadura ciática Ensanchamiento distal de las alas del iliaco	Techo acetabular horizontal Escotadura sacrociática reducida a una hendidura Bordes cuadrangulares de las alas del iliaco
Problemas y complicaciones	Artritis degenerativa por incongruencia en las articulaciones que soportan peso (cadera y rodillas) Tibia vara:osteotomía correctora	Estenosis raquídea por angostamiento del conducto raquídeo Tibia vara: osteotomía correctora

son las más afectadas. Los acetábulos son poco profundos, con deficiencia en su techo en sentido superior, anterior y posterior. Los cartílagos trirradiados son anchos y muestran retraso de osificación. La unión isquiopúbica es ancha y se fusiona tardíamente. Las escotaduras ciáticas son normales, dato que diferencia a la seudoacondroplasia de la acondroplasia, en la cual la escotadura sacrociática se reduce a un pequeño orificio y el techo de los acetábulos es "cuadrado". El cuello del fémur en ambos lados es corto, con metáfisis ancha. En el adulto, la artritis degenerativa es producto de la incongruencia de las articulaciones de la cadera, en las cuales la cabeza del fémur está deforme y aplanada.

En la pierna, el peroné está desproporcionadamente largo en relación con la tibia. El genu varo y el tarso varo son comunes con irregularidad de las epífisis y osteoartritis final. En manos y pies los huesos tubulares pequeños son cortos, las metáfisis son anchas y las epífisis irregulares con retraso de la osificación.

Diagnóstico diferencial

Es importante no confundir la seudoacondroplasia con la acondroplasia (tabla 3-3). Se diferencia de la displasia epifisaria múltiple, porque en esta última no hay afección de vértebras y metáfisis, o si las hay, es mínima.

El enanismo diastrófico se diferencia de la seudoacondroplasia por la presencia de contractura articular intensa en el primero, en comparación con hiperlaxitud articular en la segunda. En el enanismo diastrófico en la lactancia o primera infancia surge escoliosis importante.

Tratamiento. Surgen diversos problemas que exigen tratamiento ortopédico. Las deformidades angulares a nivel de la rodilla (genu varo o valgo) se tratan por osteotomía correctora adecuada, por lo común en cúpula o ángulo de "cierre". La fecha en que se practica la cirugía es importante y es mejor diferirla hacia la adolescencia, porque la deformidad reaparecerá con el crecimiento anormal. La coxa vara o valga también puede obligar a corrección quirúrgica; las osteotomías en la porción proximal del fémur deben practicarse a nivel intertrocantérico. La osteotomía del iliaco, el aumento acetabular o ambas técnicas, se practican para corregir la insuficiencia acetabular y brindar recubrimiento a la cabeza del fémur.

La escoliosis progresiva puede constituir un problema, y por lo común no se controla

por medio de medidas ortopédicas. Es importante practicar desde los comienzos fusión espinal, y es necesario no diferir su práctica.

La artritis degenerativa de caderas y rodillas puede obligar a reemplazo articular total en la vida adulta.

Bibliografía

1. Cooper, R. R., Ponseti, I. V., and Maynard, J. A.: Pseudoachondroplastic dwarfism: A rough surfaced endoplasmic reticulum storage disorder. J. Bone Joint Surg., 55-*A*:475, 1973.
2. Cranley, R. E., Williams, B. R., Kopits, S. E., and Dorst, J. P.: Pseudoachondroplastic dysplasia: Five cases representing clinical, roentgenographic and histologic heterogeneity. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:205, 1975.
3. Ford, N., Silverman, F. N., and Kozlowski, K.: Spondyloepiphyseal dysplasia (pseudoachondroplastic type). A.J.R., 86:462, 1961.
4. Hall, J. G.: Pseudoachondroplasia. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:187, 1975.
5. Hall, J. G., and Dorst, J. P.: Pseudoachondroplastic SED, recessive Maroteaux-Lamy type. Birth Defects Orig. Art. Series, *5*:254, 1969.
6. Kopits, S. E.: Orthopedic complications of dwarfism. Clin. Orthop., *114*:153, 1976.
7. Kozlowski, K.: Pseudoachondroplasia (Maroteaux-Lamy). Aust. Radiol., *20*:255, 1976.
8. Maroteaux, P., and Lamy, M.: Les formes pseudo-achondroplastiques des dysplasies spondylo-épiphysaires. Presse Méd., *10*:383, 1959.

DISPLASIA DIASTROFICA (ENANISMO DIASTROFICO)

Lamy y Maroteaux, en 1960, diferenciaron una forma rara de enanismo micromélico, de la acondroplasia y la calificaron de *enanismo diastrófico,* y el término diastrófico lo obtuvieron del griego que significaba "patituerto o chueco" que también incluye el pie equinovaro existente, la escoliosis y la deformidad del pulgar en abducción y extensión, estigmas que identifican con exactitud el cuadro. En la literatura se habían hecho algunas descripciones de algunos casos[19,26]. En la segunda conferencia internacional de nomenclatura de enfermedades congénitas de hueso en París en 1977 se cambió el término *enanismo diastrófico* por *displasia diastrófica.*

El trastorno se hereda por un rasgo autosómico recesivo.

Patogenia y cuadro patológico

Se desconoce la causa de la displasia diastrófica. Es un defecto neuromesodérmico que resulta de la falta de formación de colágena y tejido condroide normal y los cuadros esqueléticos son solamente parte del trastorno en su totalidad.

Salle, Kaplan y Taber y colaboradores [14,24,32] han señalado en la literatura sus estudios patológicos. En la lámina de crecimiento faltan las columnas **normales y la calcificación,** lo cual denota un trastorno de la osificación encondral. Taber y colaboradores señalaron sus datos de un estudio de necropsia de todo el sistema musculoesquelético de un lactante de 3 días, con displasia diastrófica. Identificaron anormalidad difusa de los condrocitos en todo el esqueleto. La matriz cartilaginosa era anormal, los condrocitos eran más grandes y claros, y los núcleos más redondos que los núcleos hipercromáticos, casi siempre picnóticos del cartílago normal. El cartílago de la tráquea también mostraba defectos[32]. Los datos anteriores sugieren un error innato de la condrogénesis. Para dilucidar la patogenia de este defecto neuromesodérmico difuso se necesitan más investigaciones ultraestructurales e histoquímicas.

Los estudios de laboratorio como calcio, fósforo, fosfatasa alcalina en suero y los patrones de proteínas por electroforesis fueron normales. En la orina no se han identificado aminoácidos anómalos.

Cuadro clínico

El problema se detecta en el neonato y éste muestra enanismo intenso con miembros muy cortos y extraordinaria deformidad en equinovaro de ambos pies (fig. 3-29). En los primeros 10 días de vida aparecen masas quísticas en la porción externa de los oídos, que más tarde se calcifican y osifican. Las orejas deformes muestran lóbulos engrosados y con surcos y también el conducto auditivo externo es angostoso y todo el conjunto tiene un aspecto de "coliflor". La audición es normal. La cara parece de "querubín", por la prominencia de los carrillos y la zona peribucal. El puente nasal es angosto, las fosas nasales ensanchadas y la porción media de la nariz, ancha. En algunos pacientes hay paladar hendido.

Las manos son cortas y anchas. La deformidad del pulgar es un signo característico de la displasia, y es un dedo que está en extensión y abducción excesivas (fig. 3-29,

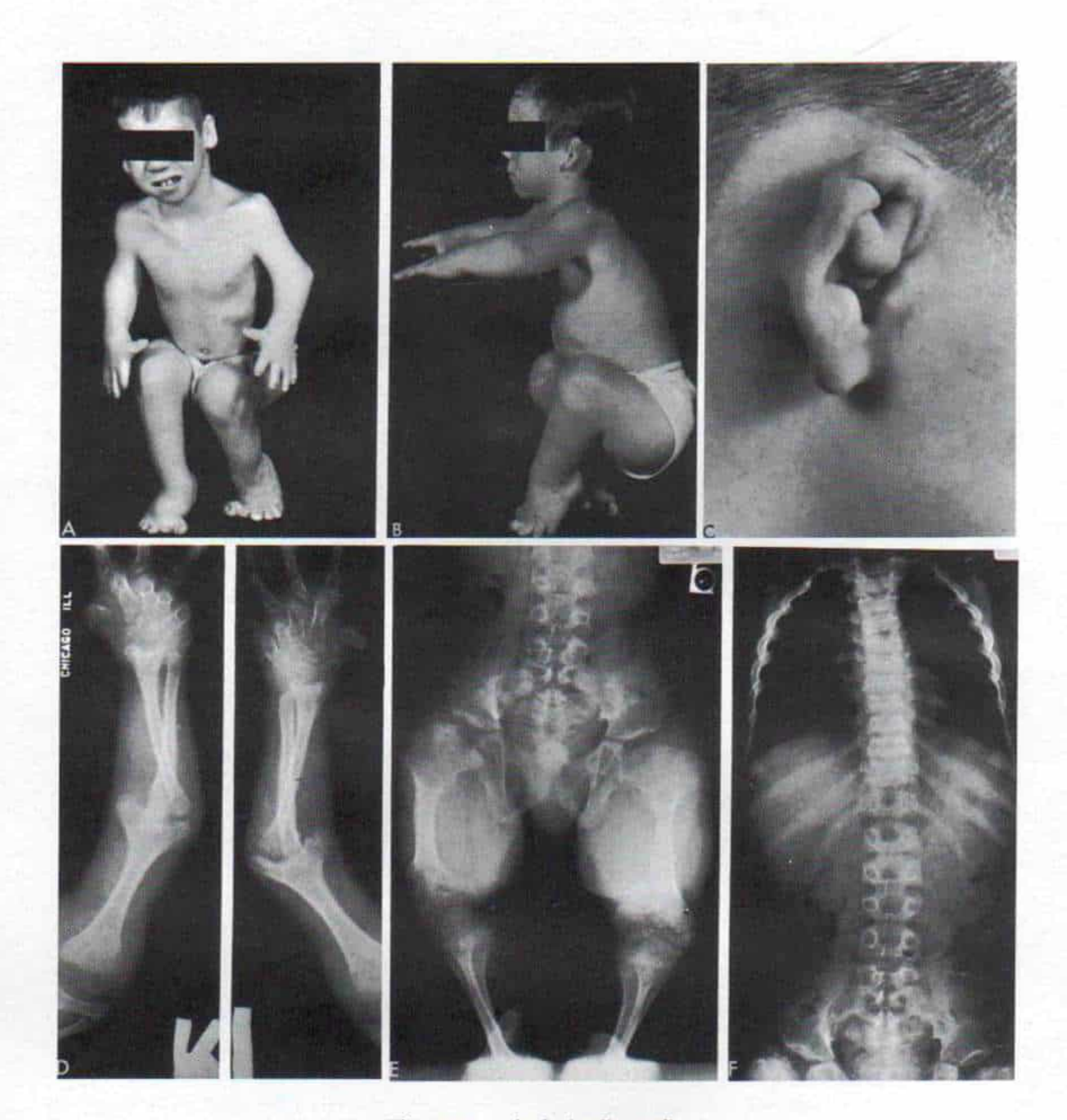


Fig. 3-29. Displasia diastrófica.

A y **B**, aspecto clínico del niño con las deformidades típicas. Son notables las contracturas intensas de las caderas y rodillas en flexión y las deformidades de los pies en equinovaro. Uno de los signos principales es el pulgar en abducción y extensión extrema. **C**, las orejas deformes tienen lóbulos engrosados, con pliegues y surcos, y un conducto auditivo externo angosto. **D**, radiografías anteroposteriores de los dos miembros superiores. Se aprecia el acortamiento excesivo del primer metacarpiano y la subluxación radial de la articulación metacarpofalángica del pulgar. **E**, radiografía anteroposterior de ambos miembros inferiores y pelvis. Las metáfisis están muy ensanchadas en su porción terminal y hay un retraso notable de la osificación de las epífisis. Se observa coxa vara. **F**, radiografía de la columna. Las vértebras son normales y no hay escoliosis.

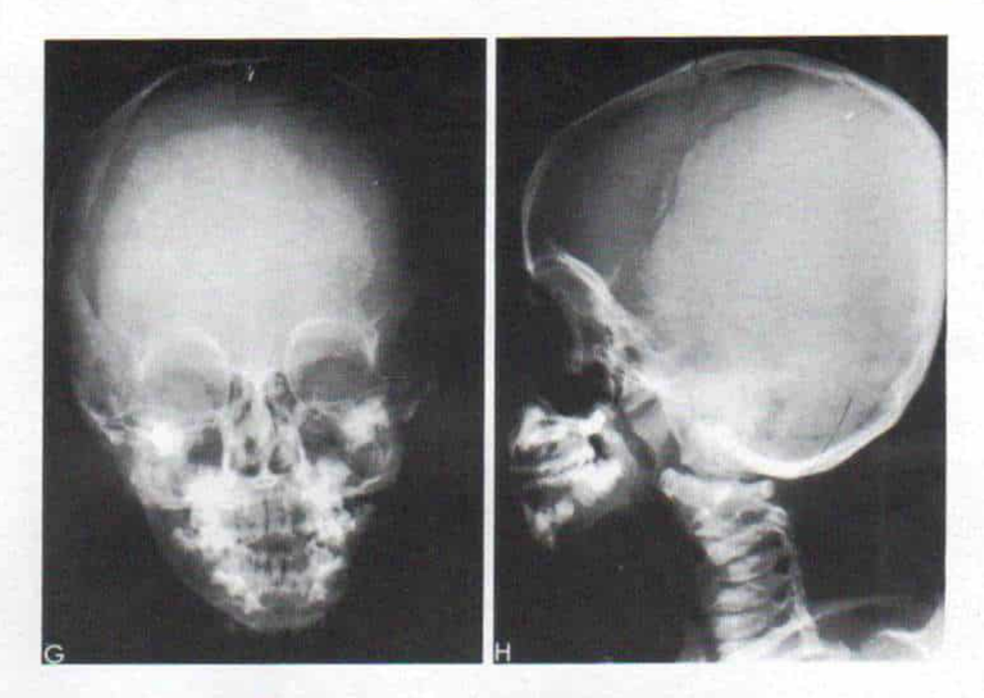


Fig. 3-29 (continuación). Displasia diastrófica.

G y **H**, las radiografías de cráneo son normales.

A). Es causado por la cortedad extraordinaria del primer metacarpiano que es triangular y la subluxación radial de la articulación metacarpofalángica en el pulgar, que muestra recesión en sentido proximal en la mano. El pulgar es casi perpendicular a los demás dedos.

Otro signo neto e integral de la displasia es la deformidad en equinovaro del pie. El primer metatarsiano es corto y triangular. Todo el antepié está desviado hacia adentro y el hallux en angulación en varo, es mayor que el de los demás dedos del pie. El retropié y el tarso están en postura equina extrema, y la bipediación se hace sobre los dedos del antepié. A menudo la deformidad se conoce como pie zambo, pero la articulación astrágalo calcaneonavicular no está desplazada hacia adentro y en sentido plantar como lo está en el pie equinovaro congénito verdadero. El tendón de Aquiles es una banda de fibras en abanico y no un cordón redondo y ello refleja el defecto mesodérmico generalizado de la displasia diastrófica. La deformidad del pie es progresiva y se vuelve fija y muy rebelde a la corrección.

Las articulaciones pueden mostrar hiperextensibilidad con laxitud excesiva de los ligamentos, o limitación del movimiento. Muchos de los casos presentan rigidez articular. En caso de laxitud articular, las deformidades de las extremidades no son intensas y el pronóstico funcional es mucho mejor.

Las contracturas en flexión de caderas, rodillas y codos son parte integral del tipo de displasia diastrófica de "articulación rígida". Están presentes desde el nacimiento y se agravan cada vez más y llega la fijación al punto en que puede entorpecer la posición de pie y la marcha.

Cuando el lactante intenta estar de pie y caminar, surgen subluxación y luxación progresivas de caderas y rodillas (fig. 3-30). Las deformidades contracturales son causadas por deformidades osteocartilaginosas estructurales de las articulaciones y el acortamiento fibrótico fijo de tejidos blandos. Puede haber membranas interarticulares. El genu valgo suele acompañar a la subluxación lateral de la articulación rotulofemoral.

En los codos, la cabeza radial puede estar luxada y es menos frecuente la deformidad contractural de los hombros.

El tronco parece ser **normal** en el nacimiento, pero cuando el niño comienza a caminar, poco a poco surgen escoliosis y cifosis[4,10,31,37].

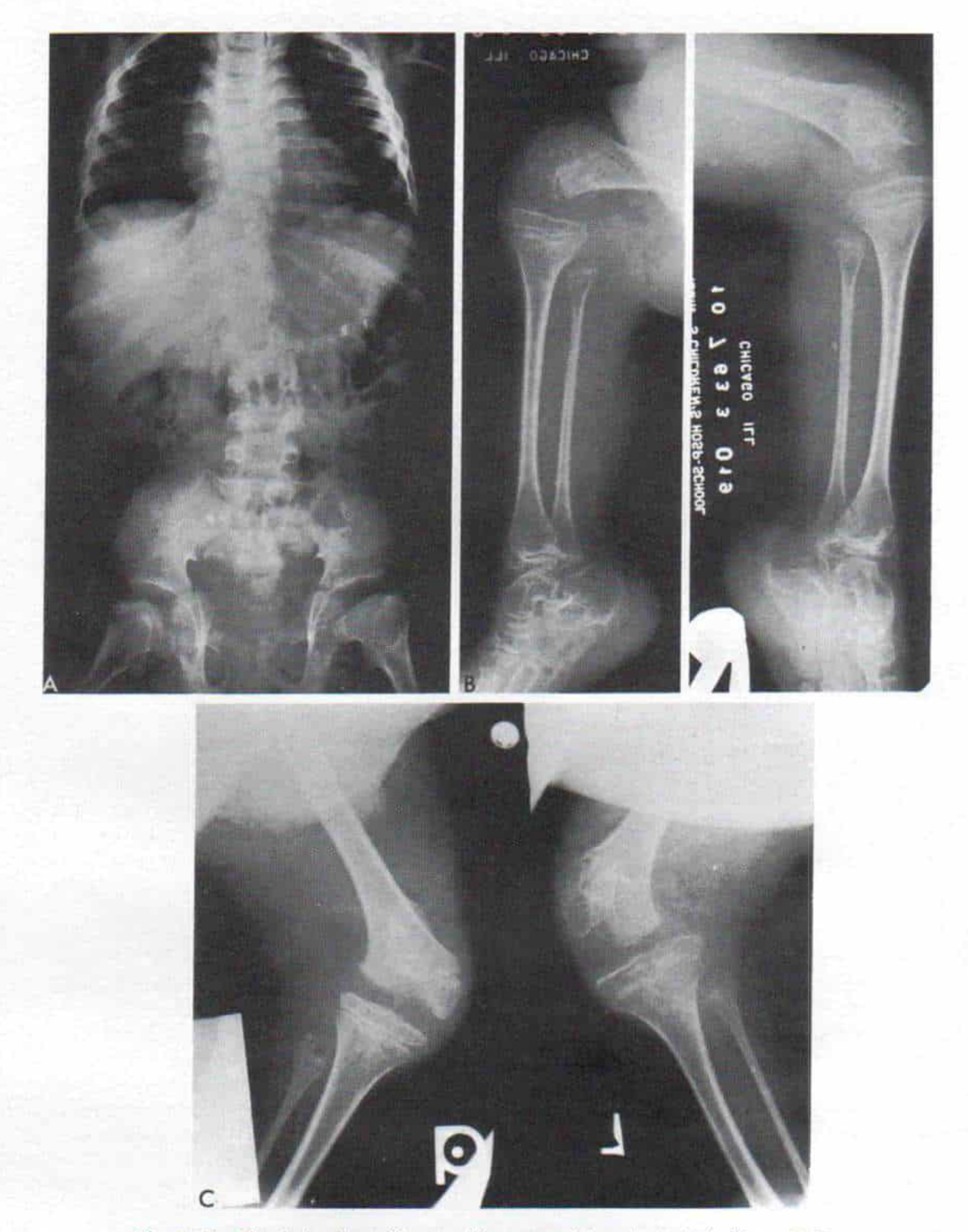


Fig. 3-30. Displasia diastrófica en el hermano del paciente de la figura 3-29.

A, radiografía anteroposterior de la columna en que se advierte la escoliosis. **B** y **C**, radiografía anteroposterior y lateral de ambas rodillas en que se identifican la subluxación lateral y la deformidad grave en flexión. Es notable el retraso y la irregularidad de la osificación de las epífisis femorales distales, y el ensanchamiento terminal de la metáfisis.

La deformidad raquídea es progresiva y presente en todos los casos. Ello se explica por el hecho de que la displasia diastrófica es causada por un defecto neuromesodérmico. En los años de la preadolescencia, la escoliosis se agrava progresivamente; tiene un gran componente rotatorio, y una fuerte tendencia a ser intensa y fija.

En algunos casos hay cifosis cervical y puede tener intensidad tal que la apófisis odontoides sea paralela al agujero occipital[1,4,15]. No hay anormalidad de la apófisis mencionada en la displasia diastrófica, pero el problema tiene un índice grande de coexistencia con la hipoplasia de los cuerpos de vértebras cervicales. También hay defectos en los arcos neurales a nivel cervicotorácico alto, pero la aparición de la cifosis cervical no se correlaciona con la espina bífida. El angostamiento del conducto raquídeo causará meilopatía insidiosa, por compresión medular[15].

La estenosis raquídea constituye un signo variable de la displasia diastrófica. La distancia interpedicular puede disminuir en sentido caudal, permanecer constante o incluso aumentar en forma leve[35]. Los pedículos lumbares son cortos, pero no hay prominencia posterior de las apófisis articulares ni engrosamiento de las láminas.

En casi todos los pacientes hay cifosis dorsolumbar. La lordosis lumbar, que puede ser extrema, es consecuencia de la contractura de las caderas en flexión.

La estatura de los sujetos con displasia diastrófica disminuye extraordinariamente y la talla final del adulto es de 80 a 140 cm. El enanismo es de tipo desproporcionado y los miembros son muy cortos. La cifoescoliosis y las contracturas en flexión de las caderas y las rodillas agravan el enanismo.

La inteligencia de estos pacientes es normal y en profesiones competitivas se han utilizado a las personas afectadas.

Signos radiográficos

No existen signos característicos del trastorno, son variables y dependen de la edad del sujeto y la gravedad de la displasia. A menudo hay retraso en la aparición de los centros de osificación de las epífisis de huesos largos. Las epífisis femorales distales no están osificadas en el nacimiento y cuando aparecen están aplanadas de posición interna anormal y de forma triangular, con su vértice dirigido hacia la metáfisis[19]. Las metáfisis se vuelven anchas y con rebordes. La coxa vara surge a menudo, con ensanchamiento e irregularidad del cuello femoral. En las radiografías se detecta luxación y otras deformidades clínicas especialmente de la mano y el pulgar. Los acetábulos son poco profundos y en algunos casos hay coxa valga. Los huesos largos son cortos y gruesos y recuerdan los de la acondroplasia; el signo característico de la displasia diastrófica, a pesar de lo dicho, es un retraso extraordinario en la osificación de las epífisis y una vez que lo logran, tienen formas irregulares y aplanadas.

En la columna, el aspecto de las vértebras es variable; algunas son irregulares, otras aplanadas, otras altas y otras más muestran borde posterior festoneado.

Los huesos planos y el cráneo son esencialmente normales. En las manos y pies, los primeros metacarpianos y metatarsianos son cortos, hipoplásicos y en forma triangular. Se advierten deformidades como el pulgar en abducción y extensión, y trastornos de los pies.

Diagnóstico diferencial

En el lactante, el clínico debe descartar las displasias con enanismo de miembros cortos. Incluyen problemas, como acondroplasia, condrodistrofia calcificante congénita (enfermedad de Conradi), displasia espondiloepifisaria congénita y otras más.

La artrogriposis múltiple congénita puede ser tomada erróneamente por displasia diastrófica, por las múltiples contracturas y luxaciones en diversas articulaciones. Los niños artrogripósicos no muestran las características del enanismo de miembros cortos como son el pulgar en extensión y abducción, y las orejas "de coliflor".

Tratamiento

Los problemas ortopédicos en la displasia diastrófica son formidables. Las deformidades son resistentes, difíciles de corregir y fácilmente reaparecen. A menudo se necesita intervención quirúrgica temprana y hay que brindar atención ortopédica diligente hasta que el niño completa su crecimiento.

El clínico debe hacer todo intento para lograr modificaciones estructurales como serían el pie plantígrado. En la primera infancia habrá que practicar liberación de tejidos blandos e instaurar el uso de una ortesis por retención, para evitar que reaparezca la deformidad.

La liberación de tejidos blandos a nivel de la rodilla debe combinarse con corrección de la contractura en flexión de las caderas. Por lo común reaparece la deformidad en flexión de la rodilla y se necesita osteotomía en cuña "cerrada" en extensión de la porción distal del fémur.

La rótula luxada debe reducirse en los comienzos de la vida, por liberación de la cintilla de Maissiat contraída y realineación del mecanismo del cuádriceps. Si falla la corrección temprana, la luxación se torna irreducible.

Las luxaciones de cadera son muy rígidas y se asemejan a las de tipo teratológico. Se recomienda la reducción abierta y el acortamiento femoral. Los acetábulos mal desarrollados necesitan más tarde de osteotomía del iliaco, con reconstrucción del techo de tal cavidad. Las caderas son tan resistentes al tratamiento, que a veces lo más juicioso es dejarlas luxadas.

La cifosis cervical (si es progresiva y comienza a causar compresión medular), se trata por fusión espinal anterior y posterior[10].

La escoliosis y la cifosis dorsolumbar se tratan por ortesis como la de Milwaukee. A veces el uso de los dispositivos de este tipo no es eficaz para controlar la escoliosis progresiva, y en estos casos Tachdjian recomienda decididamente la cirugía temprana.

Bibliografía

1. Amuso, S. L.: Diastrophic dwarfism. J. Bone Joint Surg., *50-A*:113, 1968.
2. Bailey, J. A., II: Forms of dwarfism recognizable at birth. Clin. Orthop., *76*:150, 1971.
3. Bailey, J. A., II: Disproportionate Short Stature. Diagnosis and Management. Philadelphia, W. B. Saunders, 1973.
4. Bethem, D., Winter, R. B., and Lutter, L.: Disorders of the spine in diastrophic dwarfism. A discussion of nine patients and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *62-A*:529, 1980.
5. Cremin, B. J., and Jarrett, J.: Diastrophic dwarfism. Aust. Radiol., *14*:84, 1970.
6. Dallaire, L., and Fraser, F. C.: Diastrophic dwarfism. Birth Defects, *5*:52, 1969.
7. Faucher, C., Regy, J. M., and Combe, P.: Nanisme diastrophique familial avec maladie de Hirschsprung. Ann. Pediatr. (Paris), *45*:496, 1969.
8. Freedman, S. H., Taber, P., Hollister, D. W., and Rimion, D. L.: A lethal form of diastrophic dwarfism. Birth Defects, *10*:43, 1974.
9. Herr, N., and Gulian, D.: Review of diastrophic dwarfism associated with cleft palate. Presentation of a case. Cleft Palate J., *11*:299, 1974.
10. Herring, J. A.: The spinal disorders in diastrophic dwarfism. J. Bone Joint Surg., *60-A*:177, 1978.
11. Horton, W. A., Hall, J. G., Scott, C. I., Pyeritz, R. E., and Rimion, D. L.: Growth curves for height for diastrophic dysplasia, spondyloepiphyseal dysplasia congenita, and pseudoachrondroplasia. Am. J. Dis. Child., *136*:316, 1982.
12. Horton, W. A., Rimoin, D. L., Lachman, R. S., Skovby, F., Hollister, D. W., Spranger, J., Scott, C. I., and Hall, J. G.: The phenotypic variability of diastrophic dysplasia. J. Pediatr., *93*:609, 1978.
13. Kaitila, I., Ammala, P., Karjalainen, O., Liukkonen, S., and Rapola, J.: Early prenatal detection of diastrophic dysplasia. Prenat. Diagn., *3*:237, 1983.
14. Kaplan, M., Sauvegrain, J., Hayem, F., Drapeau, P., Maugey, F. and Boulle, J.: Etude d'un nouveau cas de nanisme diastrophique. Arch. Fr. Pediat., *18*:981, 1961.
15. Kash, I. J., Sane, S. M., Samaha, F. J., and Briner, J.: Cervical cord compression in diastrophic dwarfism. J. Pediatr., *84*:862, 1974.
16. Kopits, S. E.: Orthopedic complications of dwarfism. Clin. Orthop., *114*:153, 1976.
17. Kozlowski, K., and Barylak, A.: Diastrophic dwarfism. Aust. Radiol., *18*:398, 1974.
18. Lachman, R., Sillence, D., Rimoin, D., Horton, W., Hall, J., Scott, C., Spranger, J., and Langer, L.: Diastrophic dysplasia: The death of a variant. Radiology, *140*:79, 1981.
19. Lamy, M., and Maroteaux, P.: Le nanisme diastrophique. Presse Méd., *52*:1977, 1960.
20. Langer, L. O., Jr.: Diastrophic dwarfism in early infancy. A.J.R., *93*:398, 1965.
21. Mantagos, S., Weiss, R. R., Mahoney, M., and Hobbins, J. C.: Prenatal diagnosis of diastrophic dwarfism. Am. J. Obstet. Gynecol., *139*:111, 1981.
22. Mortensson, W.: Die Entwicklung der Skeletveränderungen beim diastrophischen Zwergwuchs. Radiology, *9*:307, 1969.
23. Peytel, J.: Le nanisme diastrophique. Lyon, 1966.
24. Salle, B., Picot, C., Vauzelle, J.-L., Deffrenne, P., Monnet, P., François, R., and Robert, J.-M.: Le nanisme diastrophique. A propos de trois observations chez le nouveau-né. Pediatrie, *21*:311, 1966.
25. Saule, H.: Diastropher Zwergwuchs. Bericht über ein Neugeborenes. Radiology, *15*:50, 1975.
26. Schenk, A. K.: L'achondroplasia chez l'homme. Etude Clinique. Thèse de Saint Petersbourg, 1910.
27. Silverman, F. N.: Diastrophic dwarfism. Semin. Roentgenol., *8*:152, 1973.
28. Spranger, J., and Gerken, H.: Diastrophischer Zwergwuchs. Z. Kinderheilkd., *98*:227, 1967.
29. Stanescu, R., Stanescu, V., and Maroteaux, P.: Abnormal pattern of segment long spacing (SLS) cartilage collagen in diastrophic dysplasia. Coll. Relat. Res., *2*:111, 1982.
30. Stanescu, V., Stanescu, R., and Maroteaux, P.: Etude histochimique et microchimique du cartilage de croissance tibial dans le nanisme diastrophique et la pycnodysostose. Ann. Histochim., *18*:177, 1973.
31. Stover, C. N., Hayes, J. T., and Holt, J. F.: Diastrophic dwarfism. A.J.R., *89*:914, 1963.
32. Taber, P., Freedman, S., and Lackey, D. A.: Diastrophic dwarfism. Progr. Pediatr. Radiol., *4*:152, 1973.
33. Taybi, H.: Diastrophic dwarfism. Radiology, *80*:1, 1963.
34. Vasquez, A. M., and Lee, F. A.: Diastrophic dwarfism.

J. Pediatr., *72*:234, 1968.
35. Walker, B. A., Scott, C. I., Hall, J. G., Murdoch, J. L., and McKusick, V. A.: Diastrophic dwarfism. Medicine, *51*:41, 1972.
36. Walter, H.: Der diastrophische Zwergwuchs. Adv. Hum. Genet., *2*:31, 1970.
37. Wilson, D. W., Chrispin, A. R., and Carter, C. O.: Diastrophic dwarfism. Arch. Dis. Child., *44*:48, 1969.

DIVERSOS TIPOS DE ENANISMO

La *displasia metatrópica*, descrita originalmente por Maroteaux, Spranger y Wiedemann, en 1966, se caracteriza por enanismo intenso de miembros cortos con una imagen neta en "clava" de huesos largos por la contricción diafisaria y las metáfisis muy anchas[12]. En la lactancia, el tronco tiene longitud normal, pero pronto aparecen deformidad raquídea y acortamiento del tronco. Desde el nacimiento puede haber escoliosis o cifosis. En las radiografías, las vértebras están aplanadas, muy delgadas, con incremento manifiesto en el espacio intervertebral (discos). Las costillas muestran acortamiento extraordinario y el tórax es angosto. En algunos pacientes hay un apéndice de tejidos blandos a manera de cola sobre la región sacrococcígea, que se extiende al surco anal. El cráneo y la cara son normales. La insuficiencia respiratoria puede ocasionar la muerte en la primera infancia. Si vive el niño, la disfunción cardiorrespiratoria es consecuencia de la cifoscoliosis intensa. La compresión de médula espinal por la inestabilidad atlantoaxoidea es otro problema grave, y puede ocasionar parálisis o muerte. En la vida adulta, la artritis degenerativa de caderas y rodillas causada por la deformidad extraordinaria de las articulaciones, es muy incapacitante[4,6,14].

En la *displasia seudometatrópica*, conocida también como *enfermedad de Kniest*, los signos clínicos son semejantes a los de la displasia metatrópica, pero entre sus características netas están la cara anormal con hipertelorismo y depresión del puente nasal, sordera y miopía con desprendimiento de retina[6-8,11].

En la *displasia paraestremática*, descrita originalmente por Langer Petersen y Spranger, el enanismo es muy grave, y se caracteriza por encorvamiento y torsión de las diáfisis de huesos largos y en su eje longitudinal, articulaciones protuberantes y rígidas, epífisis y metáfisis deformes que tienen un aspecto floculado neto en la radiografía, y cifoescoliosis intensa[9]. Esta displasia es muy rara. El trastorno parece heredarse por medio de un rasgo autosómico dominante[2,5].

La *enfermedad de Dyggve-Melchior-Clausen* es un enanismo con tronco corto muy semejante a la enfermedad de Morquio, pero se caracteriza por ausencia de mucopolisacáridos en la orina, retardo psíquico, osificación desordenada de la cresta iliaca (que parece "reticulada") y notable platispondilia de vértebras, con una imagen característica en muesca en la radiografía lateral. La herencia se hace por rasgo autosómico recesivo. La displasia es muy rara, y muchos pacientes son de origen libanés[1,3,15,16]. El genu valgo intenso obliga a corrección por medio de osteotomía en varo de la porción distal del fémur, la porción proximal de la tibia, o ambas estructuras, o por corticotomía y "distracción" asimétrica por medio del aparato de Ilizarov.

Bibliografía

1. Affifi, A. K., der Kaloustian, V. M., Bahuth, N. B., and Mire-Salman, J.: Concentrically laminated membranous inclusions in myofibres of Dyggve-Melchior-Clausen syndrome. J. Neurol. Sci., *21*:335, 1974.
2. Apert, M. M., Liege, R., and Denet, J.: Dystrophie ostéo-articulaire grave chez une fille de 12 ans. Bull. Soc. Pediatr. Paris, *32*:377, 1934.
3. Dyggve, H. V., Melchior, J. C., and Clausen, J.: Morquio-Ullrich's disease: An inborn error of metabolism? Arch. Dis. Child., *37*:525, 1962.
4. Etesan, D. J., Adomian, G. E., Ornoy, A., Koide, T., Sugiura, Y., Calabro, A., Lungarotti, S., Mastrioacovo, P., Lachman, R. S., and Rimoin, D. L.: Fibrochondrogenesis. Radiologic and histologic studies. Am. J. Med. Genet., *19*:277, 1984.
5. Horan, F., and Beighton, P.: Parastremmatic dwarfism. J. Bone Joint Surg., *58–B*:343, 1976.
6. Jenkins, P., Smith, M. B., and McKinnell, J. S.: Metatropic dwarfism. Br. J. Radiol., *43*:561, 1970.
7. Kniest, W.: Zur Abgrenzung der Dysostosis enchondralis von der Chondrodystrophie. Z. Kinderheilkd., *70*:633, 1952.
8. Kozlowski, K., Barylak, A., Kobielowa, Z.: Kneist syndrome. Aust. Radiol., *21*:60, 1977.
9. Langer, L. O., Petersen, D., and Spranger, J.: An unusual bone dysplasia: Parastremmatic dwarfism. A.J.R., *110*:550, 1970.
10. Linker, A., Evans, L. R., and Langer, L. O.: Morquio's disease and mucopolysaccharide excretion. J. Pediatr., *77*:1039, 1970.
11. Maroteaux, P., and Spranger, J.: La maladie de Kniest. Arch. Fr. Pediatr., *30*:735, 1973.
12. Maroteaux, P., Spranger, J., and Wiedemann, H. R.: Der metatropische Zwergwuchs. Arch. Kinderheilkd., *173*:211, 1966.
13. Rask, M. R.: Morquio-Brailsford osteochondrodystrophy and osteogenesis imperfecta: Report of a patient with both conditions. J. Bone Joint Surg., *45–A*:561, 1963.
14. Rimoin, D. L., Siggers, D. C., Lachman, R. S., and

Silberberg, R.: Metatropic dwarfism, the Kneist syndrome and pseudoachondroplastic dysplasias. Clin. Orthop., *114*:70, 1976.
15. Schorr, S., and Legum, C.: The Dyggve-Melchior-Clausen syndrome. A.J.R., *128*:107, 1977.
16. Toledo, S. P. A., Saldanha, P. H., Lamego, C., Mourao, P. A. S., Dietrich, C. P., and Mattar, E.: Dyggve-Melchior-Clausen disease: Genetic studies and report of affected sibs. Am. J. Med. Genet., *4*:255, 1979.

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Es un trastorno del tejido conectivo, heterogéneo, desde el punto de vista genético y comprende diversos síndromes, algunos heredados, en la forma de rasgos autosómicos dominantes en tanto que otros son recesivos y algunos ocurren por mutaciones espontáneas[156-159]. Las manifestaciones del síndrome son muy variables y consisten en osteoporosis generalizada, como dato inespecífico, que puede ser clínicamente silencioso, en un extremo del espectro, o puede manifestarse en la forma de encorvamiento y fragilidad de huesos largos con propensión a las fracturas, en el otro extremo. Otros estigmas son dentinogénesis imperfecta, escleróticas azules, sordera, hiperlaxitud ligamentosa, hernias, facilidad de presentar equimosis, y sudoración excesiva. En la literatura sobre el tema se han utilizado términos como *fragilis ossium, osteopsathyrosis idiopática, huesos frágiles, enfermedad de Lobstein* y *enfermedad de Vrolik*[99,180].

Clasificación y herencia

Looser en 1906 clasificó la osteogénesis imperfecta en dos tipos: *congénita,* caracterizada por la presencia de innumerables fracturas desde el nacimiento, y *tarda* en la cual la fractura o fracturas surgían después del período perinatal[100]. En la literatura sobre el tema se conoció al primer tipo como enfermedad de Vrolik, y al segundo como enfermedad de Lobstein, enfermedad de Ekman-Lobstein, u osteopsatirosis idiopática[44,99,180]. El pronóstico en la osteogénesis imperfecta congénita es inadecuado y hay una elevada cifra de mortalidad por la hemorragia intracerebral desde el nacimiento o infección respiratoria recurrente en la lactancia.

Seedorff, en 1949, subclasificó a la osteogénesis imperfecta tarda en dos tipos: *tarda gravis,* en la cual la primera fractura aparece en el primer año de vida (los niños más tarde presentan deformidades intensas en huesos largos y columna) y *tarda levis,* en la cual la primera fractura surge después del primer año de vida y la deformidad y la incapacidad no son tan intensas[154].

En el tipo tardo, la edad no siempre guarda relación con la intensidad del trastorno, razón por la cual Falvo y colaboradores subdividieron este grupo grande y clínicamente variable, con base en la presencia de arqueamiento de huesos largos; los casos con dicho signo fueron subclasificados en tardo tipo I, y los que no lo tenían, en tardo tipo II[51]. El arqueamiento de huesos largos es un índice adecuado de la intensidad de la enfermedad, porque guarda correlación neta con el número de fracturas y la intensidad de las deformidades. Es de importancia terapéutica porque denota la posible necesidad de tratar el tipo tardo I por cirugía.

Sillence y Danks, en su revisión completa hecha en Victoria, Australia, delinearon cuando menos cuatro *tipos genéticos* de osteogénesis imperfecta, y de ellos dos se heredaron por rasgos autosómicos dominantes y otros por rasgos autosómicos recesivos[158]. La variabilidad de las anormalidades de los dientes en pedigrís con dominancia hereditaria, sugiere heterogeneidad todavía mayor de la osteogénesis imperfecta. Los términos descriptivos de los diversos síndromes son difíciles de usar, y por ello Sillence propuso una clasificación numérica (tabla 3-4).

Osteogénesis imperfecta tipo I. Se caracteriza por osteoporosis generalizada con fragilidad ósea anormal, escleróticas azules durante toda la vida y pérdida de la audición de tipo conductivo presenil. Los estudios genéticos han demostrado un mecanismo de herencia autosómico dominante[154,157-159]. No todos los pacientes presentan dentinogénesis imperfecta, y en aquellos que no la muestran la enfermedad se subclasifica en tipo IA OI y los que tienen tal característica, en tipo IB OI. Por lo demás, los dos subtipos son prácticamente iguales en sus componentes clínicos y radiográficos.

Osteogénesis imperfecta tipo II. El tipo II se caracteriza por fragilidad ósea extraordinaria y culmina en la muerte en el período perinatal o comienzos de la lactancia. Los

Tabla 3-4. *Clasificación de los síndromes de osteogénesis imperfecta según Sillence*

Tipo		Herencia	Dientes	Fragilidad ósea	Deformidad de huesos largos	Retardo del crecimiento	Hipoplausia presenil (porcentaje)
I	A	Autosómica dominante	Normales	Variable: menos grave que los demás tipos	Moderada	Estatura corta, 2 a 3% por debajo de la media	40
	B	Autosómica dominante	Dentinogénesis imperfecta	Variable: menos grave que los demás tipos	Moderada	Estatura corta, 2 a 3%por debajo de la media	40
II		Autosómica recesiva	Se desconoce (porque el niño fallece en etapa perinatal)	Extraordinaria	Huesos fragmentados (fémur en acordeón)	Se desconoce (porque el niño fallece en etapa perinatal)	
III		Autosómica recesiva	Dentinogénesis imperfecta	Intensa	Intensa Encorvamiento progresivo de huesos largos y columna	Intenso y la talla es la más pequeña de todos los pacientes con osteogénesis imperfecta	
IV	A	Autosómica dominante	Normal	Moderada	Moderada	Estatura corta	Baja frecuencia
	B	Autosómica dominante	Dentinogénesis imperfecta	Moderada	Moderada	Estatura corta	Baja frecuencia

huesos largos están muy fragmentados (fémur en acordeón), y la osificación del cráneo se retrasa extraordinariamente; en la palpación, la bóveda craneal parece como si incluyera innumerables láminas pequeñas de hueso. El trastorno se hereda por un rasgo autosómico recesivo[154].

Osteogénesis imperfecta tipo III. Esta variedad rara de osteogénesis imperfecta se hereda en forma autosómica recesiva. Se caracteriza por fragilidad ósea intensa, múltiples fracturas y notable deformidad progresiva de huesos largos y retardo grave del crecimiento. Las escleróticas son azulosas en el neonato, pero con la edad se vuelven menos azules. En el adolescente dicha capa tiene su color normal.

Osteogénesis imperfecta tipo IV. El cuadro de este tipo se hereda por transmisión autosómica dominante. En el neonato, las escle-



Fig. 3-31. Imagen histológica de osteogénesis imperfecta.

Hay abundancia relativa de osteocitos, con disminución de la matriz intercelular. Los osteoclastos son normales, pero ha aumentado el número de superficie de resorción. (Con autorización de Bullough P. G., Davidson, D. D. and Lorenzo, J. C.: The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:42, 1981.)

Tabla 3-4. Clasificación de los síndromes de osteogénesis imperfecta según Sillence (Continuación)

Pronóstico	Escleróticas	Columna	Cráneo	Otras características	Incidencia
Mediano	Siempre azules durante toda la vida	Escoliosis y cifosis en 20%	Huesos wormianos en las radiografías	Arco senil prematuro	1/30 000
Mediano	Siempre azules durante toda la vida	Escoliosis y cifosis en 20%	Huesos wormianos en las radiografías	Arco senil prematuro	1/30 000
Muerte perinatal	Azules		Ausencia extraordinaria de osificación Huesos wormianos		
No ambulatorio y el paciente está permanentemente en la silla de ruedas Puede fallecer en el tercer decenio de la vida	Azules en el nacimiento y se vuelven menos azules con la edad y son blancas en el adulto	Cifoescoliosis	Hipoplásicos, más osificados que en el tipo II		1/62 000 neonatos vivos Muy rara
Mediano	Normal	Cifoescoliosis	Hipoplásicos, más sofisticados que en el tipo II Huesos wormianos		Se desconoce
Mediano	Normal	Cifoescoliosis	Hipoplásico Huesos wormianos Hipoplásico Huesos wormianos		Se desconoce

róticas tienen color normal y si están azulosas se vuelven cada vez menos azules, y son normales ya en la adolescencia. Osteoporosis, fragilidad ósea y deformidades de huesos largos tienen intensidad variable. No todos los pacientes muestran dentina opalescente, lo cual denota heterogeneidad del cuadro; los que tienen dentición normal se clasifican en el tipo IVA, y los que tienen dentinogénesis imperfecta, en el tipo IVB.

Algunos casos de osteogénesis imperfecta son consecuencia de mutaciones espontáneas.

Incidencia

Según Wynne-Davies, la posible prevalencia en la población es de 16 casos índice por millón (34 casos por millón, incluidos los parientes afectados). La osteogénesis imperfecta se identifica en el neonato y afecta a uno de cada 20000 niños vivos[187].

La incidencia de los tipos de osteogénesis imperfecta es variable. La incidencia neonatal del tipo I y su frecuencia en la población es de un caso por 30000; la del tipo II en Victoria, Australia, según publicaciones de Sillence y colaboradores es de 1:62487 neonatos vivos[157-159]. La osteogénesis imperfecta de tipo III es muy rara y en la actualidad se desconoce la cifra exacta de los tipos III y IV.

Cuadro patológico

El fallo fundamental en la osteogénesis imperfecta es la falta de maduración de la colágena, que se detiene en la fase de fibras de reticulina. Las fibras de colágena se asemejan a las de reticulina. Los osteoblastos muestran actividad normal o mayor, pero no producen ni organizan la colágena[53,54,127]. Normalmente, después de la síntesis de las moléculas de colágena se forman enlaces entre moléculas adyacentes, y estos enlaces progresivos son de suma importancia para la maduración de tal sustancia, y para que adquiera sus propiedades químicas y físicas. Algún defecto en los enlaces cruzados hará que disminuya la estabilidad de la colágena polimérica y este defecto, a su vez, en la colágena cutánea en caso de la osteogénesis imperfecta ha sido señalado por Francis y colaboradores[56-58]. Los fibroblastos cutáneos obtenidos de sujetos con osteogénesis imperfecta y cultivados

no producen el polipéptido colágena[119]. En el tipo II, Penttinen y colaboradores advirtieron menores proporciones entre las colágenas tipos I a III, producida por fibroblastos cultivados[123]. Brown y colaboradores indicaron distribución anormal de glucosaminoglicanos en la dentina en la osteogénesis tipo I[26].

La formación de hueso encondral y el intramembranoso se perturba. Los signos histológicos varían con el tipo de osteogénesis imperfecta. La morfología de las células y la matriz no es constante en todas las formas del síndrome. La cantidad de hueso "entretejido" es mayor que en testigos normales y los análisis histométricos han demostrado que en la forma congénita grave la proporción de tejido óseo primitivo con matriz de colágena "entretejida" por lo regular es mucho mayor que en la forma tarda menos grave[28,50].

Las trabéculas óseas son finas y no tienen el patrón trabeculado organizado. Las espículas fracturadas de las trabéculas surgen a veces y la esponjosa es escasa. La matriz intracelular disminuye, y como resultado, hay abundancia relativa de osteocitos (fig. 3-31). Los osteoclastos son morfológicamente normales, aunque al parecer son numerosos y tienen un mayor número de superficies de resorción.

Las bandas osteoides de sutura son anchas y llenas de osteoblastos turgentes. La trama condroide mineralizada está rodeada de bandas anchas de sustancia basófila[53,54]. Este gran número de osteoblastos y osteoclastos, el gran tamaño de los osteoblastos y la abundancia de tejido osteoide que cubre las trabéculas de hueso fino, denotan un recambio mayor de los huesos. Los estudios con marcado a base de tetraciclina han confirmado el mayor recambio mencionado, en la osteogénesis imperfecta[4,128].

Las láminas del hueso laminar son finas y escasas. En la microscopia electrónica, las fibrillas de colágena no se integran en haces de espesor normal, y en vez de ello se organizan en filamentos finos apenas compactos[75]. El hueso compacto está compuesto por tipo fibrilar grueso de hueso inmaduro, sin sistemas de Havers. El periostio y el pericondrio son normales. La fisis suele ser ancha y regular y las zonas proliferativa e hipertrófica están desorganizadas y no existe la disposición típica en "columnas". La zona calcificada de las láminas de crecimiento es más angosta, y los vasos metafisarios penetran en el cartílago de la lámina mencionada. En la región metafisaria yuxtafisaria se identifican números variables de islotes de cartílago. La esponjosa primaria en la metáfisis es escasa y el tejido óseo casi siempre es de la variedad "entretejida". Los centros secundarios de osificación en la epífisis maduran tardíamente y en tal zona persisten islotes residuales de cartílago.

Al surgir una fractura, el callo endóstico es más bien cartilaginoso, y la reacción perióstica es abundante a base de hueso entretejido, fundamentalmente.

La mayor parte del cartílago en la osteogénesis imperfecta comprende agua y proteoglicanos y no colágena. Los proteoglicanos son normales. Los extremos cartilaginosos de los huesos largos son desproporcionadamente grandes. En el neonato, la estatura del que sufre osteogénesis imperfecta está dentro de límites normales, pero al crecer la talla disminuye cada vez más. Al parecer, cuando el esqueleto cartilaginosos es sustituido por hueso, surge retardo del crecimiento y causa el acortamiento mencionado. El enanismo quizá sea consecuencia de disminución de la producción de matriz por parte de las células de tejido conectivo. Otro factor patógeno es el traumatismo que fragmentaría y rompería la fisis, que es frágil, por la pequeñísima zona de calcificación, y es muy susceptible de compresión lateral[27,28].

Los datos anatómicos macroscópicos incluyen porosis (osteopenia), disminución de tamaño y deformidades esqueléticas consecuencia de fractura y alteraciones asimétricas en el crecimiento de la fisis (fig. 3-32). Los huesos largos son más finos y pequeños de lo normal. La corteza de dichos huesos se asemeja a la cascarilla de un huevo, y apenas hay hueso esponjoso medular (fig. 3-33). Se advierten signos de fracturas recientes o cicatrizadas con diversos grados de deformidades angulares o torsionales. Los extremos epifisarios y cartilaginosos de huesos largos en términos generales conservan una forma reconocible, pero son desproporcionadamente grandes y algunos muestran irregularidades de la superficie articular (fig. 3-34).

En la columna se observan grados variables de deformidad, por lo común, escoliosis, por fracturas por compresión y deformidad en cuña de los cuerpos vertebrales (fig. 3-35). La cifosis puede combinarse con escoliosis.

En el cráneo se advierten innumerables cen-

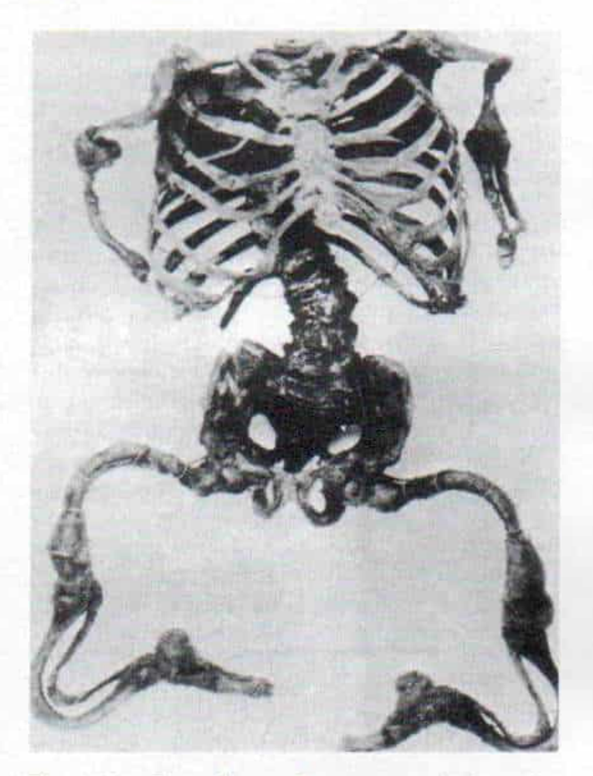


Fig. 3-32. Esqueleto en la osteogénesis imperfecta.

(Con autorización de Bullough, P. G., Davidson, D. D., and Lorenzo, J. C.: The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:42, 1981.)

tros de osificación, particularmente en la región occipital, y huesos wormianos (fig. 3-36).

En la piel, la colágena de la capa dérmica es inmadura, tal como lo indica la metacromasia y la argentofilia persistentes y la falta de colágena del adulto.

Cuadro clínico

El cuadro clínico varía con el tipo de la enfermedad. En la forma congénita grave, por las múltiples fracturas que pueden llegar a más de 100 por cualquier traumatismo mínimo durante el parto o el útero, los miembros son deformes y cortos. La crepitación puede demostrarse por la palpación en el sitio de fractura. El cráneo es suave y membranoso (fig. 3-37). El tipo en cuestión suele ser normal a causa de la hemorragia intracraneal y el niño nace muerto o vive muy poco tiempo.

En las formas moderada y leve de la enfermedad, el signo más notable es la fragilidad de los huesos y con la lesión más pequeña como sería la tensión muscular repentina surgen fracturas. El número de ellas varía con la gravedad de la enfermedad. En términos generales, cuanto más tempranamente surjan las fracturas, más grave es el trastorno. Los miembros pélvicos son los más afectados, porque están más predispuestos al traumatismo. El fémur muestra fractura con mayor frecuencia que la tibia. La solución de continuidad ósea suele estar en la convexidad del hueso y el trazo es transverso, con desplazamiento mínimo. Las fracturas cicatrizan con ritmo normal y el callo resultante puede ser muy grande e hiperplásico, y se asemeja al sarcoma osteógeno en las radiografías [2,11,12,90,135,178].

Los huesos largos pueden cicatrizar y quedar con deformidades diversas como encorvamiento anterior, medial, lateral o posterior.

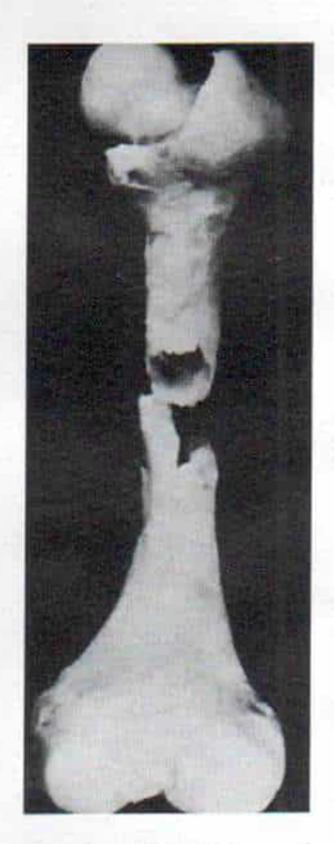


Fig. 3-33. Corteza delgadísima en la osteogénesis imperfecta.

(Reimpreso con autorización de Bullough, P. G., Davidson, D. D., and Lorenzo, J. C.: The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:42, 1981.)



Fig. 3-34. Tibia en la osteogénesis imperfecta.

(Con autorización de Bullough, P. G., Davidson, D. D., and Lorenzo, J. C.: The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:42, 1981.)

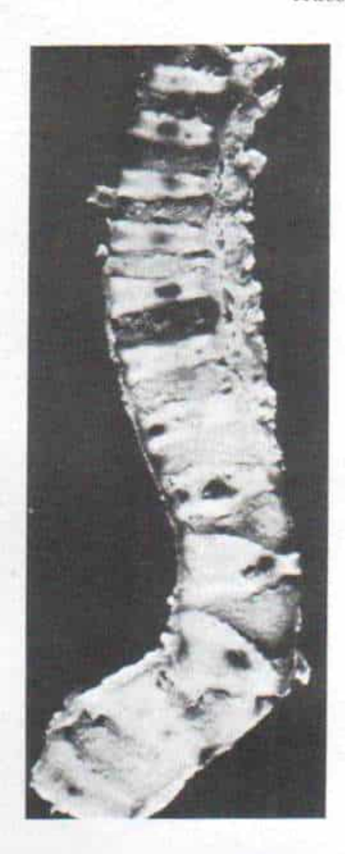


Fig. 3-35. Columna en la osteogénesis imperfecta

(Con autorización de Bullough, P. G., Davidson, D. D., and Lorenzo, J. C.: The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:42, 1981.)

La seudoartrosis puede surgir si la fractura no está inmovilizada. Los niños suelen quejarse de poco dolor con la fractura, porque el traumatismo acompañante de tejidos blandos es mínimo y ellos están acostumbrados a las roturas frecuentes. El hueso fracturado una vez tiende a fracturarse de nuevo, por la deformidad de las extremidades con angulación de los fragmentos y la atrofia por desuso que es consecuencia de la inmovilización. El niño puede mostrar detención del crecimiento por múltiples microfracturas en los extremos epifisarios. La frecuencia de fracturas disminuye netamente después de la adolescencia. El encorvamiento es consecuencia de múltiples fracturas transversas de huesos largos y la tensión de los músculos potentes. En la mitad distal del fémur, la deformación comprende angulación anterolateral; en el extremo proximal de dicho hueso hay disminución en el ángulo cervicodiafisario con deformidad

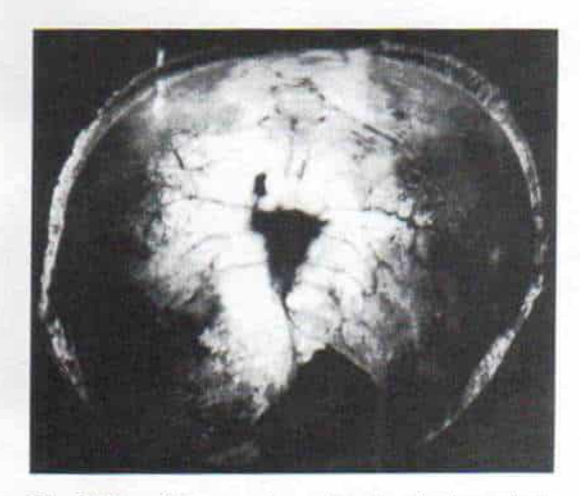


Fig. 3-36. Cráneo en la osteogénesis imperfecta.

(Con autorización de Bullough, P. G., Davidson, D. D., and Lorenzo, J. C.: The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfecta. Clin. Orhop, *159*:42, 1981.)

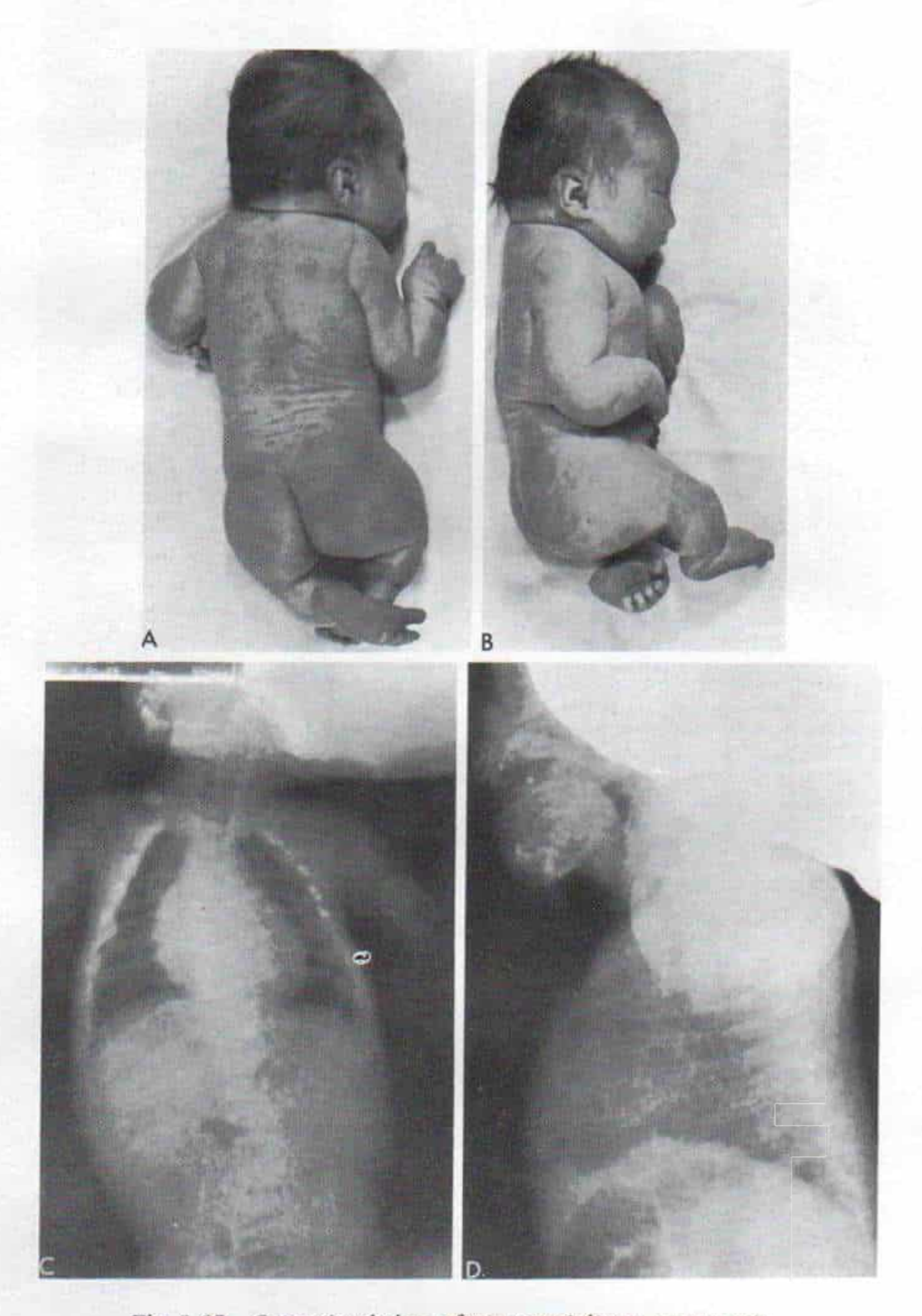


Fig. 3-37. Osteogénesis imperfecta congénita en un neonato.

A y **B**, aspecto clínico. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral del tronco.

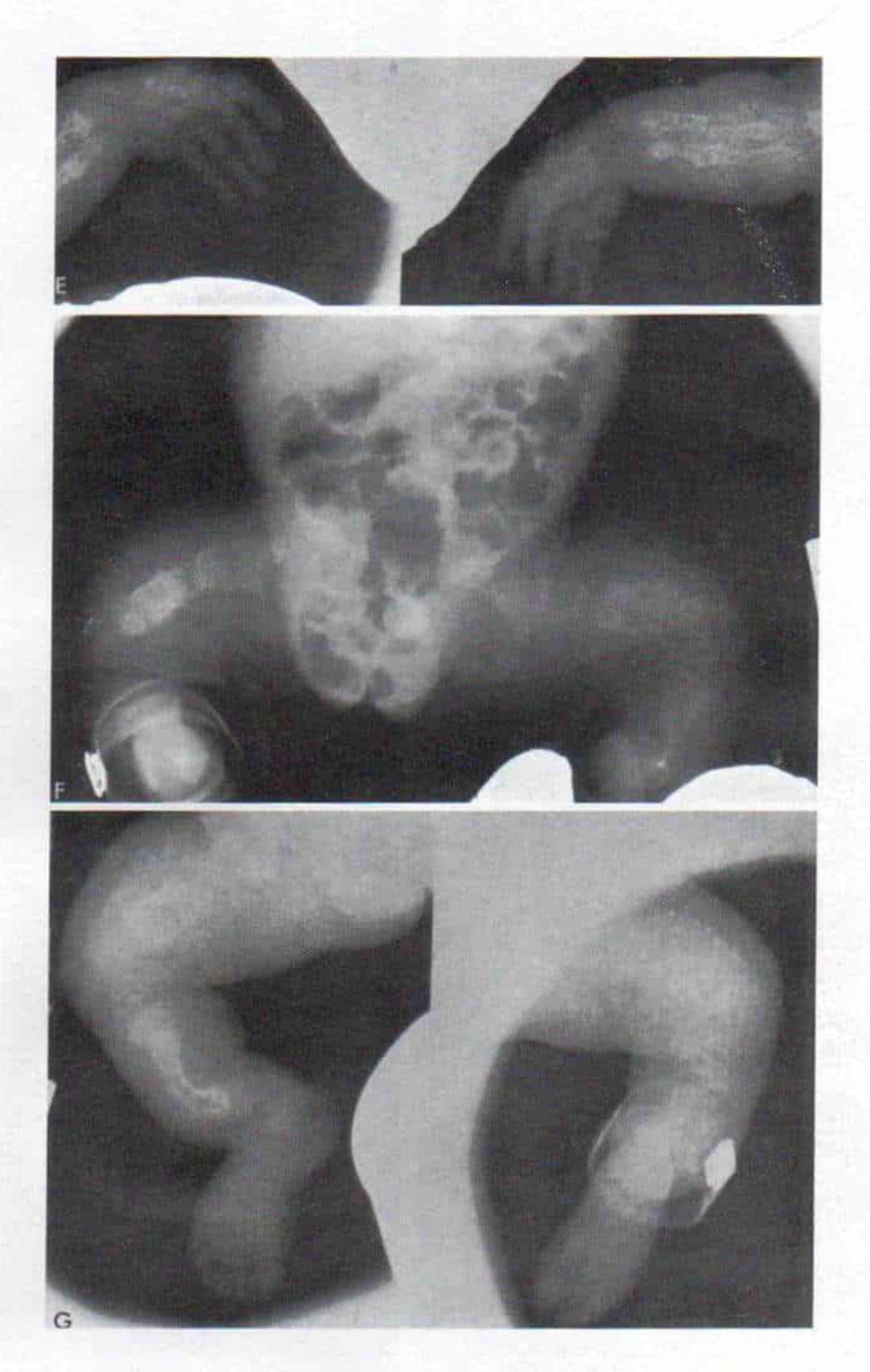


Fig. 3-37 (continuación). Osteogénesis imperfecta congénita en un neonato.

E, radiografías de miembros superiores y **F** y **G,** de miembros inferiores en que se identifican múltiples fracturas.

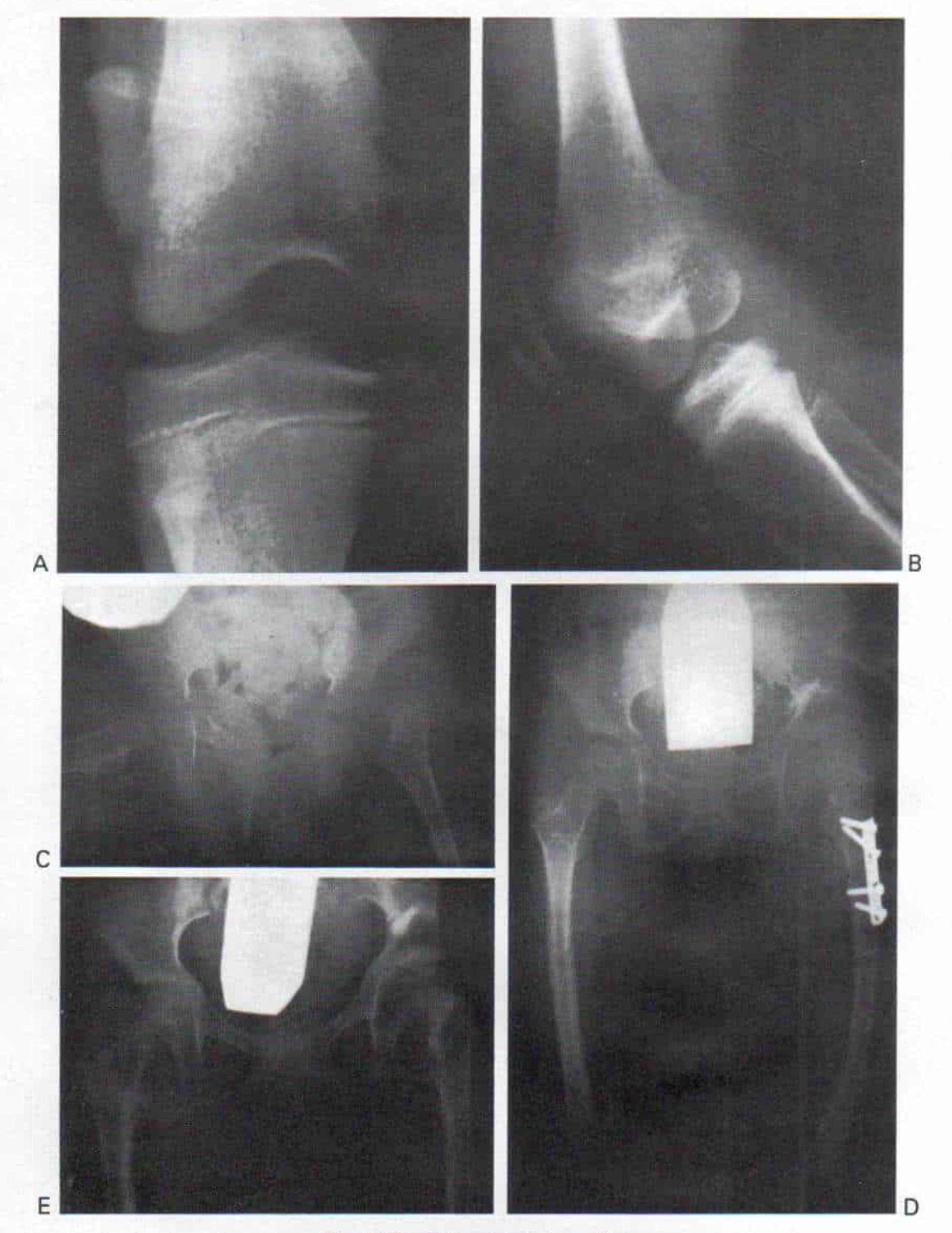


Fig. 3-38. Osteogénesis imperfecta.

A y **B**, luxación lateral de la articulación rotulofemoral en un adolescente con osteogénesis imperfecta. Vistas anteroposteriores. **(A)** y lateral **(B)** de las rodillas. **C** a **E**, luxación congénita de la cadera izquierda en un lactante con osteogénesis imperfecta tratada por reducción abierta, acortamiento femoral, osteotomía del iliaco y aplicación capsular. El iliaco estaba tan blando que tuvo que utilizarse metilmetacrilato para lograr adherencia de sus fragmentos. **C**, radiografía anteroposterior. Adviértase la luxación. **D**, vista anteroposterior en el postoperatorio inmediato, de la cadera. **E**, diez años después ha persistido la reducción.

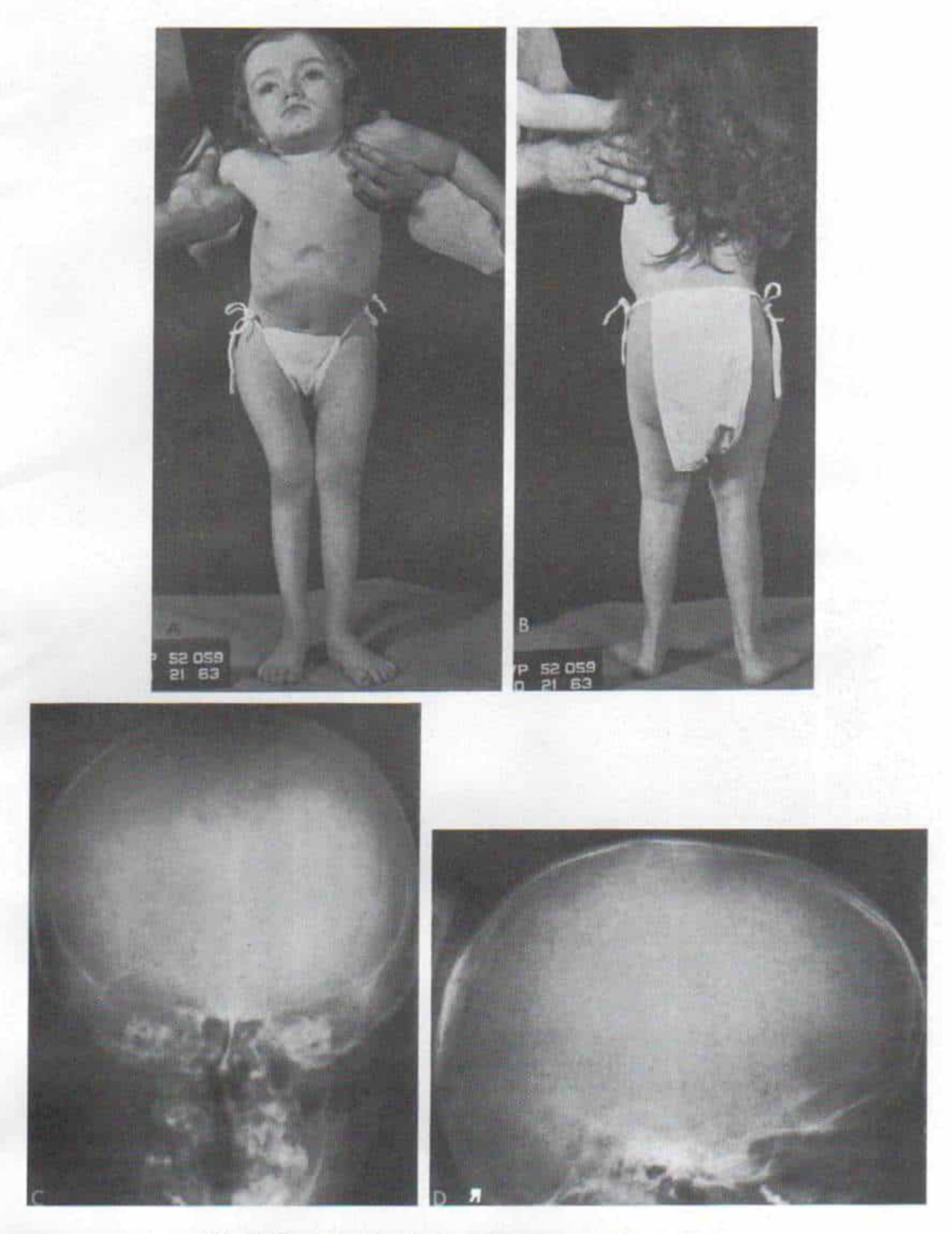


Fig. 3-39. Osteogénesis imperfecta en una niña de 5 años.

A, y **B,** aspecto clínico. Adviértase la frente muy amplia y la prominencia de los huesos parietal y temporal. **C** y **D,** radiografías anteroposterior y lateral del cráneo.



Fig. 3-39 (continuación). Osteogénesis imperfecta en una niña de 5 años.

E y **F**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna, en que se identifican múltiples fracturas por compresión de cuerpos vertebrales y escoliosis dorsolumbar izquierda. **G** a **I**, radiografías de miembros superiores e inferiores. Son visibles las deformidades múltiples, y en especial la coxa vara y las fracturas cicatrizadas.

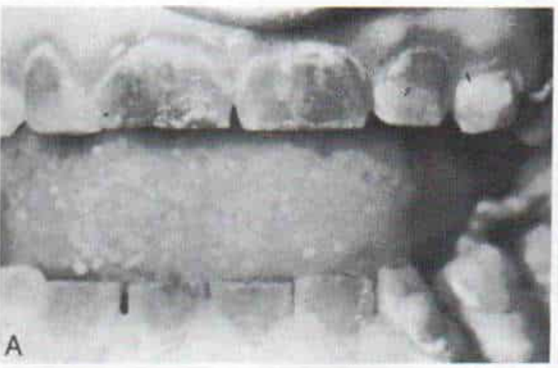



Fig. 3-40. Dientes en la osteogénesis imperfecta.

en coxa vara. Puede haber protrusión acetabular (pelvis de Otto). La porción proximal del fémur está angulada en sentido anterolateral. La combinación de la angulación anterior del fémur y la tibia genera un cuadro de contractura aparente por flexión de la rodilla, que en parte es compensada por la deformidad en hiperextensión de esta última articulación. El húmero suele estar angulado en sentido lateral o anterolateral. El antebrazo puede estar en pronación mínima y su rotación mostrar limitación extraordinaria. La angulación suele ser mayor en la porción superior de ambos huesos del antebrazo. La articulación del codo asume una posición de cúbito varo con contractura en flexión. La hiperlaxitud de los ligamentos es común, y hay hipermotilidad resultante de las articulaciones. Puede haber subluxación atlantoaxoidea. La deformidad de los extremos articulares de los huesos largos pudiera ser otro factor que intervenga en la deformidad contractural de las articulaciones. Un signo físico frecuente es el pie vago. A veces se advierte luxación repetitiva de la articulación rotulofemoral que predispone a la paciente a caídas y fracturas (fig. 3-38). La cabeza radial y la articulación coxofemoral a veces están luxadas.

Los músculos son hipotónicos, probablemente por las fracturas y deformidades múltiples. La piel es fina y a veces hay hemorragia subcutánea. La prueba de Rumpel-Leede para valorar fragilidad capilar puede ser positiva. Por norma, las cicatrices de incisiones quirúrgicas son amplias.

La frente es amplia y hay prominencia de huesos parietal y temporal, con un occipucio "colgante" (fig. 3-39, *A* a *D*). El cráneo abultado causa desproporción craneofacial y da a la cara un aspecto triangular de "duende". Las orejas están desplazadas hacia abajo y afuera. La configuración del cráneo en la osteogénesis imperfecta ha sido comparada con el casco de un soldado y por esta razón se le llama "cabeza en casco".

Una de las manifestaciones más conocidas de la osteogénesis imperfecta son las escleróticas azules pero no están presentes en todos los tipos. En el tipo I conservan su color azul durante toda la vida; en el tipo III son azulosas en el neonato, pero pierden poco a poco su color conforme crece el sujeto y llegan a tener color blanco en el adulto; en el tipo IV el color es normal. Los pacientes tipo II por lo común mueren en el período perinatal, y sus escleróticas son azules. El color de las escleróticas se debe a la delgadez de la capa de colágena, que muestra poco contenido total de esta sustancia, pero estabilidad normal a la despolimerización. Las escleróticas de color normal en sujetos con osteogénesis imperfecta tienen un contenido satisfactorio de colágena en el tejido conectivo, pero esta sustancia es muy inestable en la despolimerización. La delgadez o la translucidez anormales de las escleróticas permiten ver el pigmento intraocular y puede variar desde el color fuertemente azul hasta el azuloso blanco. El llamado anillo de Saturno, que es un signo frecuente se debe a la esclerótica blanca que rodea inmediatamente a la córnea. A menudo hay hiperopia, pero la visión por lo común no está afectada. Es común una opacidad en la periferia de la córnea que se conoce como arco juvenil o embriotoxon, y a veces se desprende la retina.

Los dientes presentan alteraciones por de-

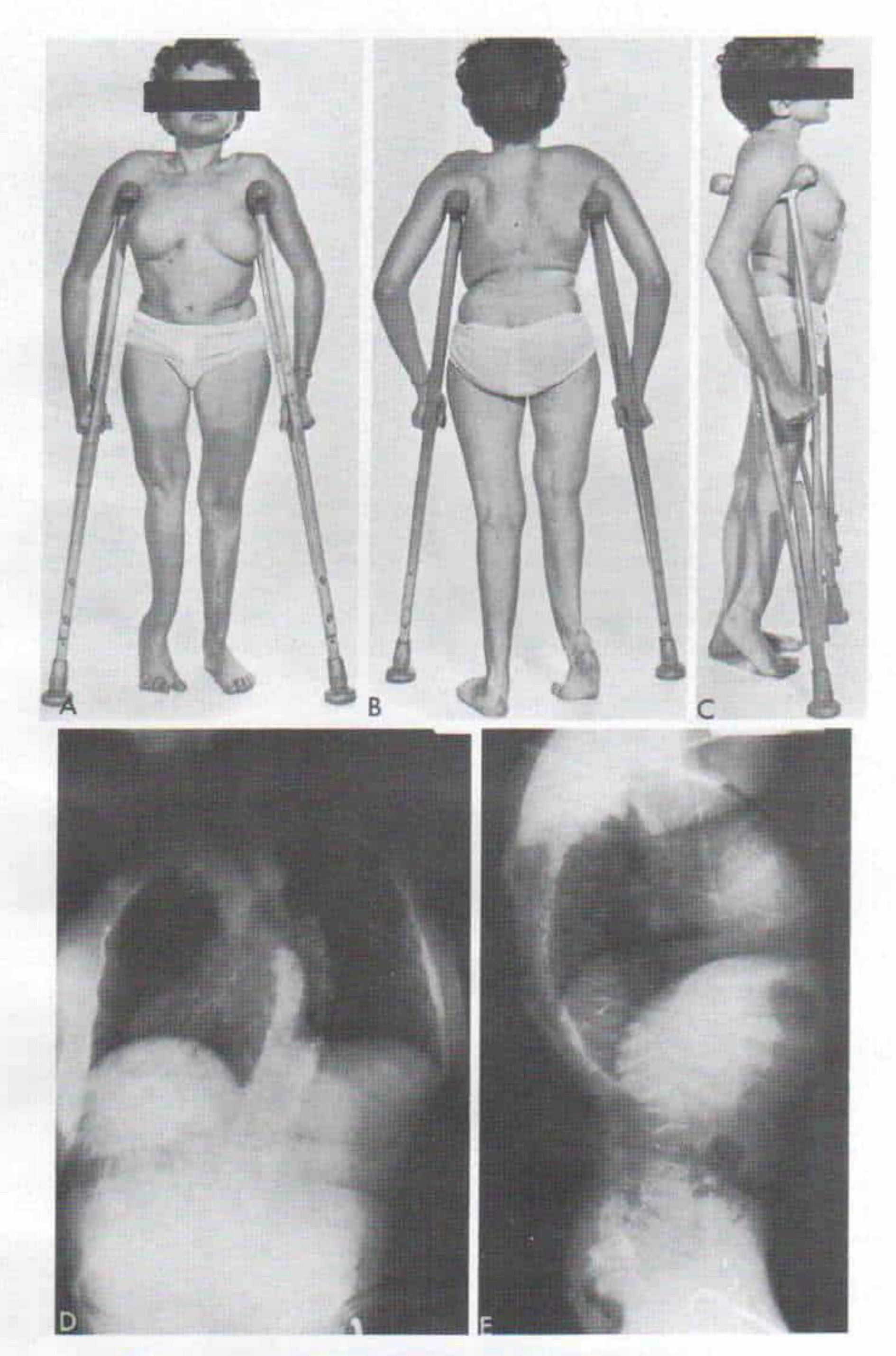


Fig. 3-41. Osteogénesis imperfecta en una jovencita de 15 años.

A a **C**, aspecto clínico de la paciente con múltiples deformidades. **D** y **E**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna en que se identifica la cifoescoliosis. Son notables las múltiples fracturas por compresión de lcs cuerpos vertebrales. Se le aplicó una ortesis de Milwaukee y también se hizo fragmentación, realineación y fijación de varilla intramedular de las fracturas mal unidas de huesos largos en las extremidades inferiores.

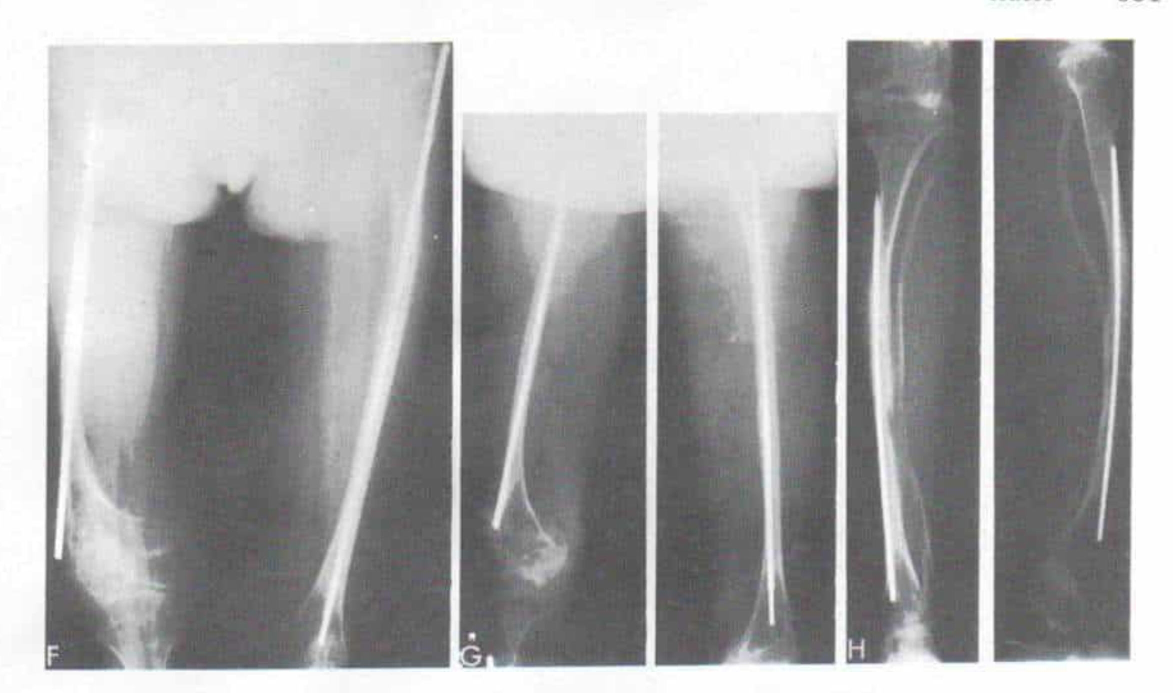


Fig. 3-41 (continuación). Osteogénesis imperfecta en una jovencita de 15 años.

F a **H**, radiografías anteroposterior y lateral de miembros inferiores.

ficiencia de dentina. El esmalte es esencialmente normal, porque proviene del ectodermo y no del mesénquima. El trastorno afecta los dientes de decidua y los permanentes, que se rompen fácilmente y también están predispuestos a las caries, y las obturaciones no quedan fijas adecuadamente. Es común observar que los dientes muestran manchas pardo amarillentas o azulosas grisáceas translúcidas (fig. 3-40). Los incisivos inferiores, que son los primeros en salir son los más afectados. Cuando el trastorno afecta solamente los dientes, se han utilizado los términos *dentinogénesis imperfecta* y *dentina opalescente hereditaria* o *hipoplasia hereditaria de la dentina*. La dentinogénesis imperfecta no aparece en todos los tipos de osteogénesis imperfecta; está presente en los tipos IB e IVB, y puede estarlo en el tipo III. En el tipo II no se sabe si está presente porque el paciente muere en la fase perinatal. En los tipos IA e IVA los dientes son normales.

El individuo con osteogénesis imperfecta puede mostrar sordera, aunque no es un signo importante y constante. Aparece en el 40% de los pacientes con tipo I y su frecuencia es menor en la de tipo IV. La pérdida auditiva puede ser de conducción, por otoesclerosis, o de tipo nervioso, por la compresión que sufre el nervio auditivo al salir del cráneo. La otosclerosis es resultado de proliferación anormal del cartílago, el cual al calcificarse produce esclerosis de la porción petrosa del temporal. La sordera suele comenzar en la vida adulta y a veces en la adolescencia, y el individuo también puede quejarse de tinnitus y vértigo.

En algunos pacientes la voz es chillona.

Surge grave deformidad de la columna por la combinación de osteoporosis intensa, fracturas por compresión de vértebras e hiperlaxitud ligamentosa. La cifoscoliosis resultante puede ser muy grave e incapacitante (fig. 3-41) y esta alteración está presente en un 20 a 40% de los pacientes. El tipo más común de curva es la escoliosis dorsal. Algunas personas presentan espondilolistesis por la elongación de los pedículos, sin rotura real en los elementos de la pars interarticularis.

Es común la estatura baja y se debe a deformidades de los miembros causadas por angulación y cabalgamiento de cabos de fracturas, perturbaciones de crecimiento en la fisis, y cifocoliosis intensa.

En la figura 3-42 se hace un resumen del cuadro clínico de la osteogénesis imperfecta, como se ha descrito en estos párrafos.

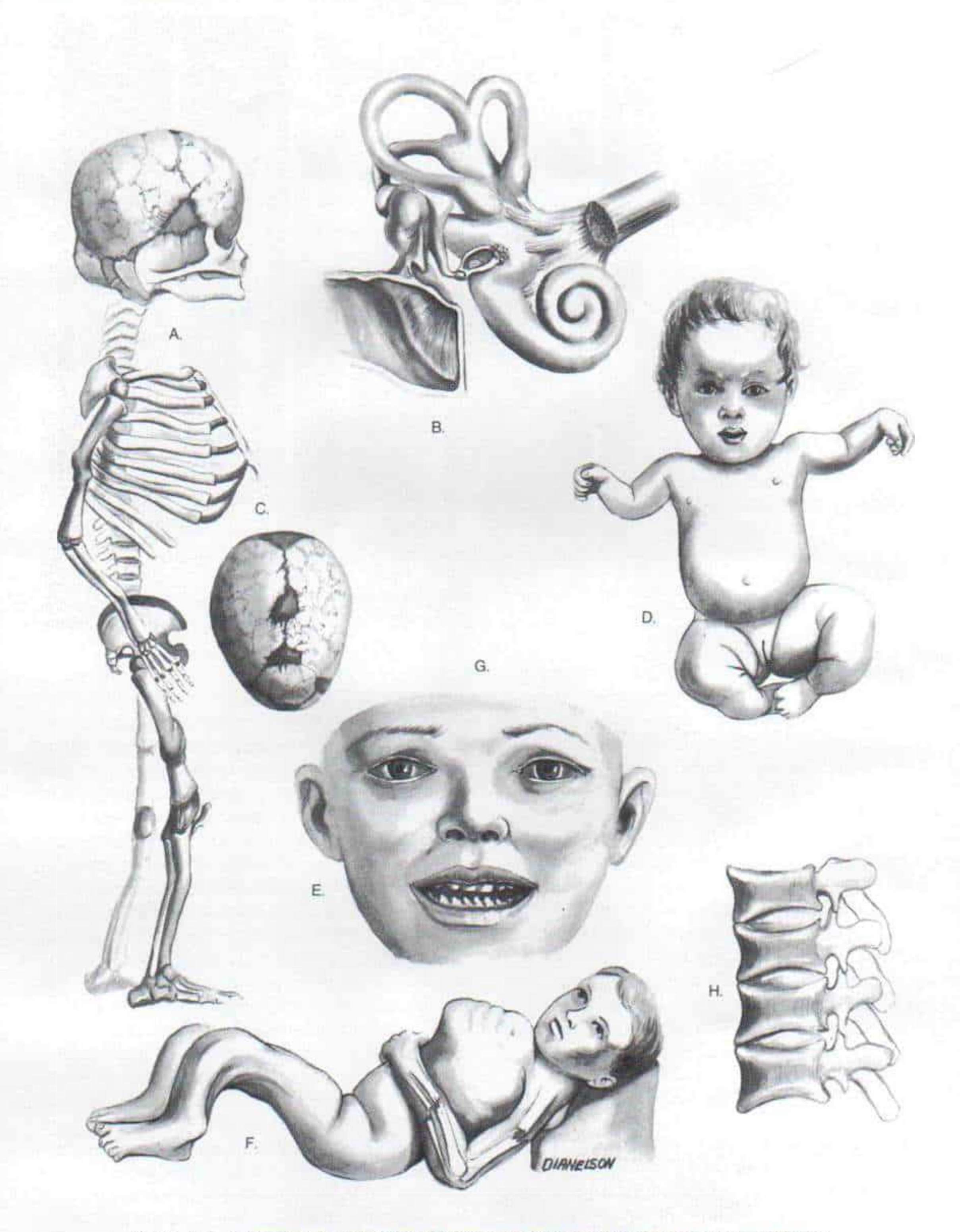
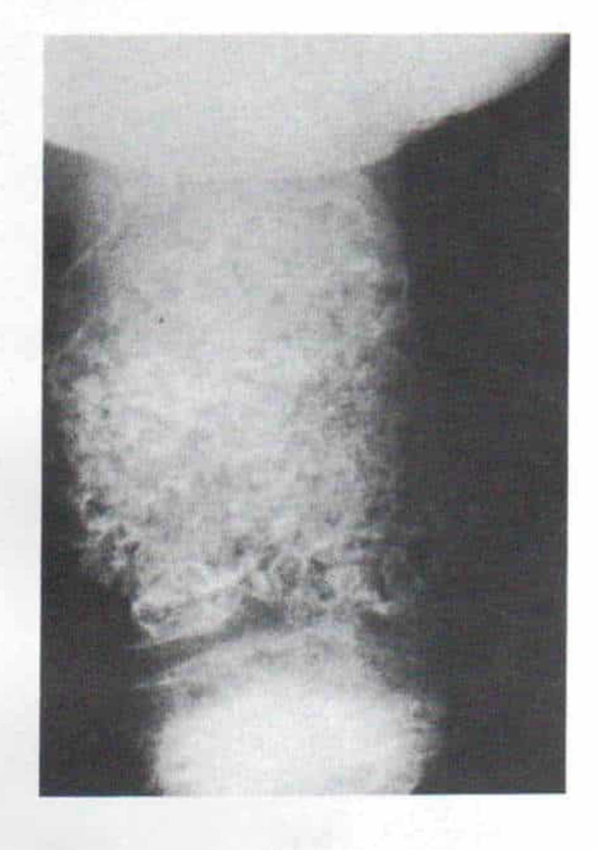


Fig. 3-42. Resumen de las características clínicas de la osteogénesis imperfecta.

A, esqueleto. **B,** oído. **C,** cráneo. **D,** articulaciones. **E,** dientes. **F,** huesos. **G,** ojos. **H,** columna.



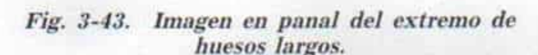


Fig. 3-43. Imagen en panal del extremo de huesos largos.

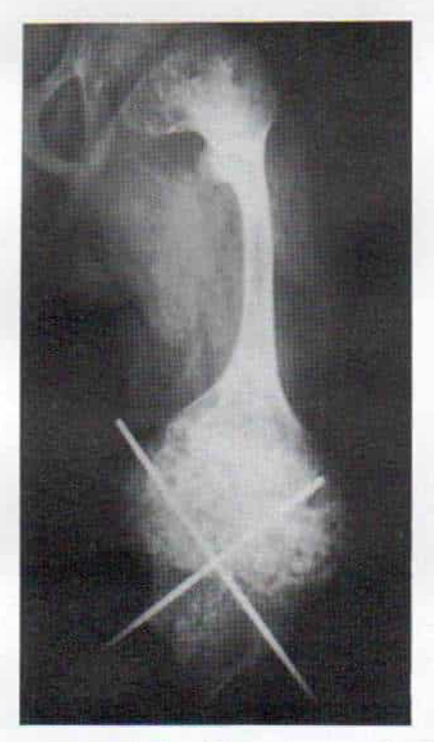


Fig. 3-44. Calcificaciones a manera de "palomitas de maíz" en la osteogénesis imperfecta.

Signos radiográficos

Forma grave. Los datos radiográficos en la forma congénita grave de la osteogénesis imperfecta se advierten nítidamente en el neonato. Los huesos largos de las extremidades son cortos y anchos, y su corteza es delgada. Las diáfisis tienen la misma anchura que las metáfisis. Se detectan innumerables fracturas, algunas recientes y otras en diversas fases de cicatrización (fig. 3-37, *E, F* y *G*). La falta de unión ocasiona deformidades angulares de los huesos largos y conforme el niño comienza a caminar, dichos huesos pueden "encorvarse" por fracturas, por fatiga. Las fracturas múltiples de costillas y la atrofia de la jaula torácica pueden remedar la displasia torácica asfíctica.

Fairbank describió tres patrones radiográficos: hueso grueso; hueso fino y frágil, y hueso quístico[48]. Se ha demostrado que un patrón radiográfico puede evolucionar al otro. La imagen de *hueso grueso* puede deberse a la formación de callos. Las fracturas impactadas "en catalejo" dan al hueso un aspecto "reforzado". En el tipo de *hueso delgado,* las diáfisis son muy angostas con cor-

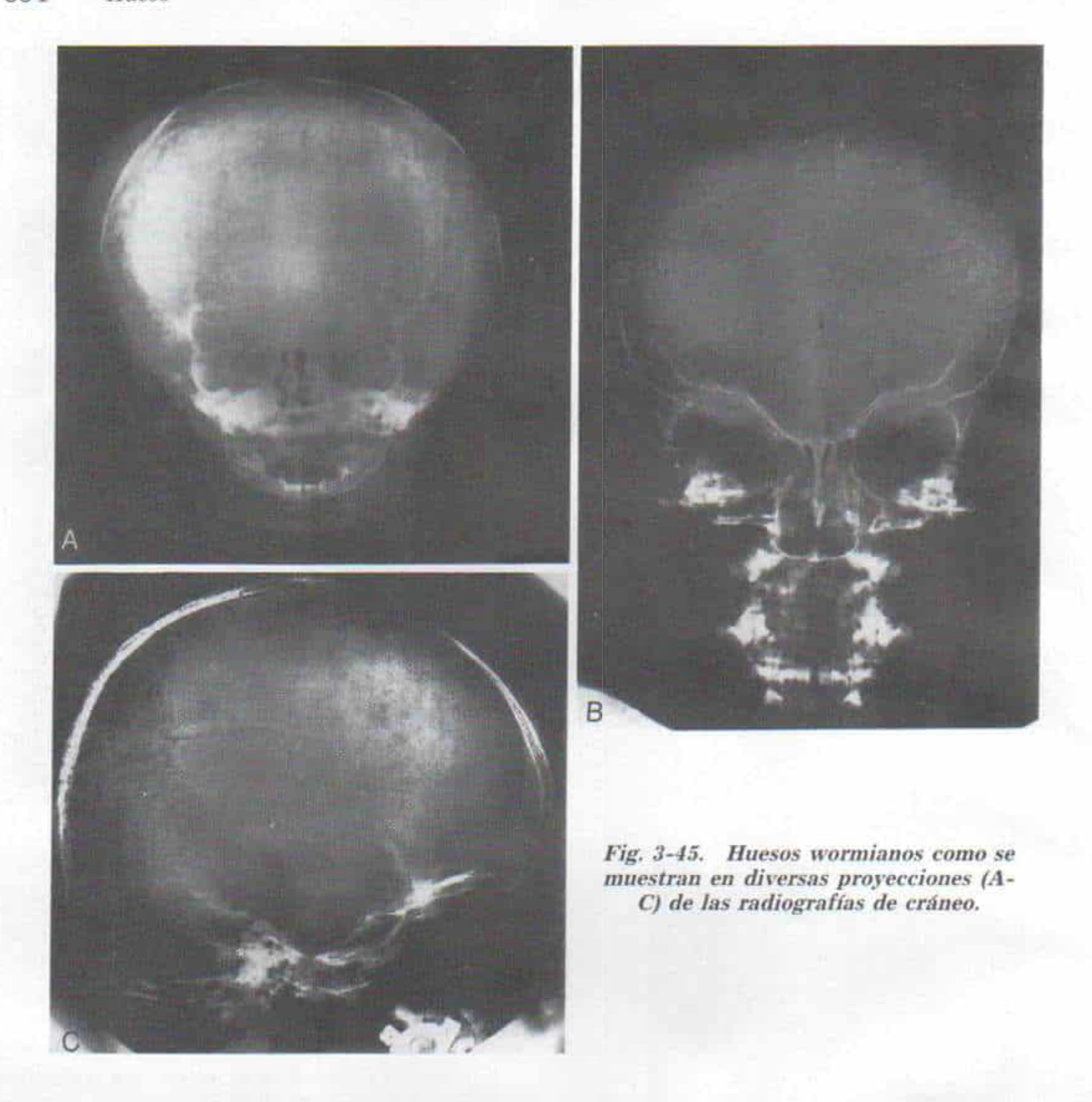


***Fig. 3-45.** Huesos wormianos como se muestran en diversas proyecciones (A-C) de las radiografías de cráneo.*

teza fina y trabéculas delgadas en la cavidad medular y osteopenia notable (fig. 3-39, *G* e *I*). La cavidad medular es muy angosta y puede estar totalmente obliterada. En el peroné, la diáfisis puede llegar al grado de una fina "astilla" de hueso. Su carácter angosto se debe a la falta de formación de hueso nuevo subperióstico. Las metáfisis son "coroliforme"[5] y su imagen relativamente ancha quizá se debe a un defecto de modelación. La anchura normal de los cóndilos denota esencialmente el crecimiento lateral normal de las epífisis. Al crecer el niño nunca llega a caminar, y la falta de las fuerzas normales que se imponen a los huesos origina un patrón quístico en panal, de los huesos largos (fig. 3-43). Goldman y colaboradores describieron calcificaciones en "palomitas de maíz" en las áreas metafisarias y epifisarias de huesos largos cercanas a la lámina de crecimiento, y su aspecto era el de cúmulos de zonas radiolúcidas redondeadas o festoneadas, cada una con un borde esclerótico, y algunas con radioopacidades centrales (fig. 3-44)[64]. En las publicaciones sobre esta enfermedad se le ha conocido como "remolinos de radiodensidades", y quizá representen fragmentación traumática de la lámina de crecimiento cartilaginosa. Las calcificaciones "en palomitas de maíz" aparecen en la niñez y por lo común muestran resolución una vez que se completa el crecimiento esquelético. Son más frecuentes en los miembros pélvicos que en los escapulares y más comunes en el tipo congénito de la enfermedad. Su aparición corre paralela con el desarrollo de las irregularidades de la

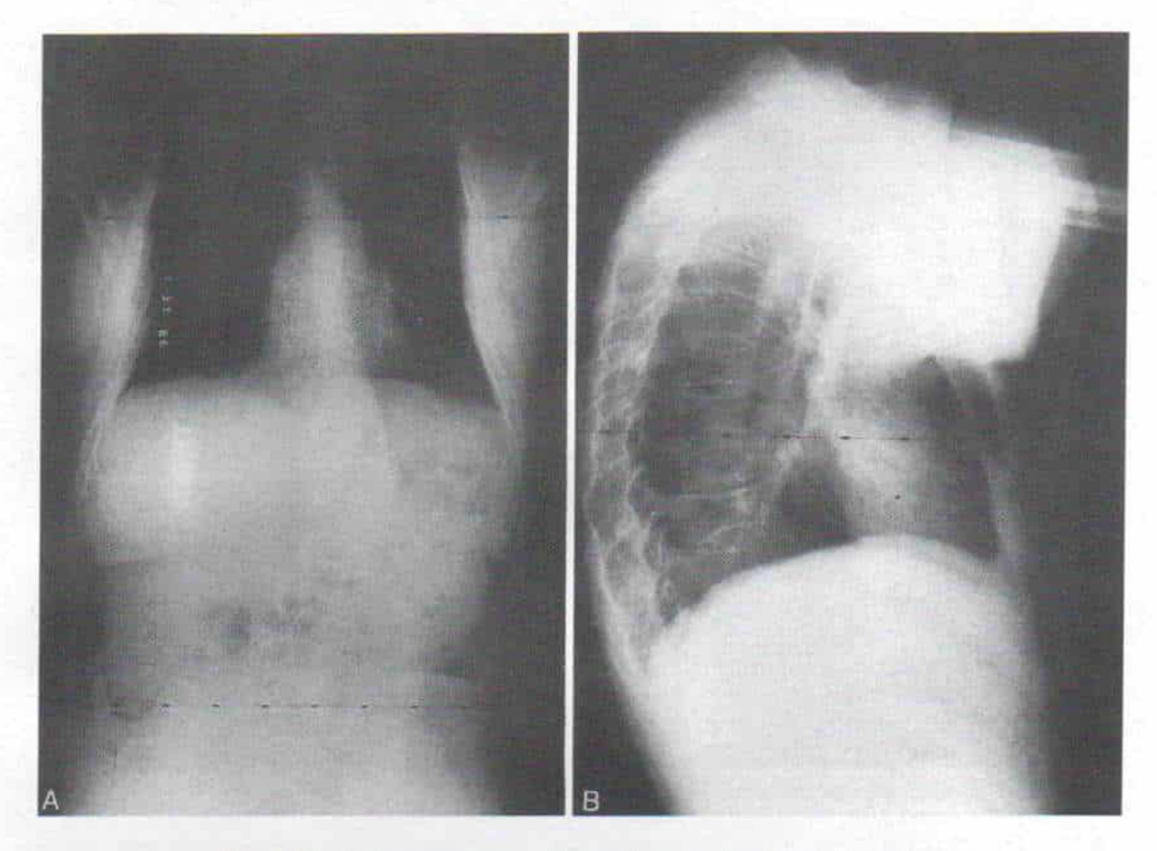


Fig. 3-46. Columna en un adolescente con osteogénesis imperfecta.

Adviértase la escoliosis estructural y las vértebras colapsadas. **A**, radiografía anteroposterior de la columna, en que se observa escoliosis estructural. **B**, radiografía lateral de la columna dorsal en que son notables las osteoporosis y las vértebras bicóncavas.

lámina de crecimiento. En la fase de crecimiento acelerado aumentan en número las calcificaciones mencionadas.

El cráneo tiene un aspecto en "seta u hongo", con la bóveda muy delgada. La osificación es muy escasa y tardía. Los huesos wormianos (descritos por Olaus Wormius, anatomista danés en 1643) constituyen un signo radiográfico notable de la osteogénesis imperfecta[38]. Constituyen porciones extendidas de los centros de osificación primarios de los huesos membranosos vecinos. Para que asuman importancia clínica los huesos mencionados deben ser más de 10, medir 6 mm por 4 mm, y estar dispuestos en mosaico (fig. 3-45). Cremin y colaboradores estudiaron las radiografías de cráneo de 81 personas con osteogénesis imperfecta y 500 niños normales en busca de huesos wormianos significativos, que identificaron en todos los casos del trastorno que nos ocupa, pero no en los cráneos normales[38]. En otras displasias como la cleidocraneal puede haber notables huesos wormianos.

La columna presenta osteoporosis intensa; hay compresión de cuerpos vertebrales, que se vuelven bicóncavos entre los discos sobresalientes (fig. 3-46). En la mayor parte de las formas graves congénitas hay escoliosis y cifosis.

Formas menos graves. En las formas menos graves de osteogénesis imperfecta, el cuadro radiográfico corresponde al de la osteoporosis, es decir, las corticales son finas y en el conducto medular las trabéculas son muy delgadas, con imagen de "plumas". Puede haber líneas de Harris que denotan períodos transitorios de detención del crecimiento de la fisis. La disminución de la modelación ósea se manifiesta en la región metafisaria de huesos largos, con la imagen de "matraz de

Erlenmeyer" en algunos casos, y el aspecto "coroliforme" o en trompeta en los otros. Las fracturas varían en frecuencia y edad de aparición. Las radiografías pueden mostrar fracturas en diversas fases de cicatrización. A diferencia de la forma congénita intensa, en la forma menos grave de la osteogénesis imperfecta las fracturas muestran remodelación adecuada. Es común el arqueamiento plástico de huesos largos y se debe a microfracturas y fracturas por fatiga, o falta de unión de ellas. Un miembro inferior puede tener deformación en vago y el otro en varo. En la cadena se identifican coxa vara y protrusión acetabular. No es raro observar luxación de la articulación rotulofemoral, la cabeza del radio y la articulación coxofemoral. Son frecuentes la platispondilia y las vértebras bicóncavas. En el 40% de los casos, aproximadamente, se detectan grados variables de escoliosis y cifosis.

En la adolescencia o la vida adulta puede surgir la impresión basilar que es la invaginación del agujero occipital dentro de la fosa graneal posterior[126]. También puede haber neumatización excesiva de senos frontales y mastoides. En los dientes hay pérdida extraordinaria de esmalte, hipoplasia de la cámara pulpar, raíces cortas y coronas bulbosas.

*Formación de callo hiperplásico**

La formación del callo hiperplásico rara vez aparece en la osteogénesis imperfecta, pero causa gran preocupación, por los problemas diagnósticos que plantea para diferenciarlo del sarcoma osteógeno. La literatura sobre el tema incluye tres casos publicados en que se practicó amputación, pero los datos ulteriores y la evolución mostraron que el problema se debía a la formación de callo hiperplásico. Desde las descripciones iniciales de su aparición en la osteogénesis imperfecta han surgido en la literatura innumerables señalamientos de casos, y Strach en 1953 y más tarde Banta y colaboradores en 1971[12,172] los revisaron.

Es más común en niños; las escleróticas en ellos son blancas y no hay antecedentes familiares de osteogénesis imperfecta. Puede haber formación de callo hiperplásico sin fractura. Los signos mencionados complican las dificultades del diagnóstico diferencial. Todavía más, se ha señalado la aparición del sarcoma en pacientes con osteogénesis imperfecta[84,88].

El fémur es el sitio más común de afectación y le siguen en frecuencia la tibia y el húmero. En este trastorno puede haber afectación de varios huesos a intervalos de meses o años. A menudo el paciente señala el antecedente de innumerables fracturas sin formación exuberante de callo.

Los signos clínicos corresponden a los de inflamación localizada aguda. El miembro afectado se agranda progresivamente con rapidez alarmante en 10 a 20 días y la masa en crecimiento puede ser dolorosa y caliente al tacto, y con dolor a la palpación. La piel que la cubre es tensa y hay pérdida de la resistencia normal de los tejidos blandos. Por lo común hay febrícula duradera. Los estudios de laboratorio indican incremento de la velocidad de eritrosedimentación y del nivel de fosfatasa alcalina. En las radiografías se advierte formación masiva de callos en forma de mariposa, y no fusiforme (fig. 3-47). La tomografía computadorizada puede ser útil para diferenciar entre el callo hiperplásico y el sarcoma osteógeno. En el primero se advierten las líneas de fractura y es fácil diferenciar el hueso tumoral, del callo. En casos dudosos conviene la biopsia.

El estudio histológico del callo indica tejido fibromucoide o "condroide" que es una forma transicional entre los tejidos fibrosos, mucoide y cartilaginoso. A diferencia de él, el callo normal está compuesto de una red de trabéculas óseas "entretejidas" dentro de tejido conectivo bastante denso, sin mucoide ni condroide[11,49]. La porción periférica de la masa contiene tejido indiferenciado, en tanto que la central es más diferenciado y recuerda el callo mormal.

El tratamiento es sintomático. La zona afectada se inmoviliza con férulas para comodidad. En la literatura sobre el tema se ha señalado el empleo beneficioso de radioterapia paliativa[11,12,94,172] pero Tachdjian no la recomienda, por la posibilidad de agravar el riesgo de que surja transformación sarcomatosa en el futuro.

Datos de laboratorio

Los niveles de calcio y fósforo en suero son normales y puede aumentar el de fosfatasa

---

* Consúltense las referencias 7, 11, 12, 49, 87, 90, 94, 101, 135, 152, 172.



Fig. 3-47. Osteogénesis imperfecta con formación de callo hiperplásico alrededor de los sitios de fractura en la extremidad inferior

Se ha hecho fijación interna con varilla de Bailey.

alcalina. No se advierte una anormalidad específica de laboratorio que auxilie en el diagnóstico de osteogénesis imperfecta. El diagnóstico se corrobora por medio de signos clínicos y radiográficos.

Diagnóstico diferencial

En el neonato y en la primera infancia, la *osteogénesis imperfecta congénita grave* debe diferenciarse de la hipofosfatasia congénita. En esta última, que es un trastorno mortal, se advertirá un nivel bajo de fosfatasa en el suero, falta de actividad de fosfatasa alcalina en los leucocitos, y excreción excesiva de fosforiletanolamina en la orina, entre los datos de laboratorio. En el lactante el cuadro clínico de la osteogénesis imperfecta y la *acondroplasia* a veces se confunden, por el agrandamiento de la cabeza y los miembros cortos, que son comunes en ambos trastornos. Por medio de los datos radiográficos podrán diferenciarse entre los dos.

El *enanismo camptomélico* puede ser tomado erróneamente por osteogénesis imperfecta, por el arqueamiento y angulación congénita de los huesos largos. Sin embargo, las fracturas no son parte del cuadro de este tipo de enanismo.

El diagnóstico diferencial de la *forma leve de osteogénesis imperfecta* es más difícil. La presencia de osteoporosis y la propensión a la fractura en la *cistinosis* pueden sugerir osteogénesis imperfecta.

La propensión a las fracturas también es característica de la *picnodisostosis;* ésta se diferencia de la osteogénesis imperfecta por la exclerosis ósea, persistencia de fontanelas amplias, micrognatia, ausencia del maxilar inferior, hipoplaxia de clavículas y osteólisis de las falanges terminales de los dedos de la mano.

El niño que es llevado por primera vez por una fractura o fracturas recientes y signos radiográficos de otras más en diversas fases de cicatrización, debe despertar en el médico la sospecha de *niño maltratado* o *síndrome de Silverman*. En este último no se advierten dentinogénesis imperfecta, escleróticas azules ni la forma típica del cráneo propio de la osteogénesis imperfecta; sin embargo, esta última pude aparecer sin escleróticas azules ni anormalidades dentales. En el niño maltratado, las fracturas se localizan con mayor frecuencia a nivel de las metáfisis y por lo común hay signos de traumatismo de tejidos blandos. Las equimosis constituyen un signo de la osteogénesis imperfecta, pero en el niño maltratado puede mejorar y desaparecer cuando el niño está en un medio protegido.

La osteopenia difusa en las primeras fases de la *leucemia* antes que aparezca el cuadro hematológico típico pueden ser tomadas erróneamente por osteogénesis imperfecta.

La *osteoporosis juvenil idiopática* puede ser muy difícil de diferenciar de la osteogénesis imperfecta; la primera se caracteriza porque desaparece por sí sola y comienza un año o más antes de la pubertad.

La osteoporosis y las fracturas por compresión de las vértebras también pueden ser causadas por la ingestión duradera de corticoesteroides.

Tratamiento

No existe tratamiento específico para corregir el defecto básico en la osteogénesis

imperfecta. Se desconoce la causa del mayor recambio óseo, y mientras no se identifique la fisiopatología básica, los fármacos tienen utilidad dudosa.

TRATAMIENTOS MEDICOS "INTENTADOS"

Las *hormonas sexuales* se han probado, por la observación clínica de que la incidencia de fractura disminuye con la pubertad y aumenta después de la menopausia, pero no se ha corroborado que sean útiles. Los esteroides anabólicos no han mejorado el depósito de calcio en el hueso ni han aliviado la enfermedad. Sus efectos adversos intensos, como masculinización, cierre prematuro de las láminas de crecimiento y estatura corta, impiden su administración empírica en la osteogénesis imperfecta.

También se ha probado la administración de *fluoruro*. Albright y Crunt administraron fluoruro de sodio a razón de 0.25 a 0.90 mg por kg de peso corporal diariamente a 13 niños con osteogénesis imperfecta y durante este lapso no hubo cambios considerables en los estudios de equilibrio de calcio y fósforo (balance). En algunos sujetos disminuyó la incidencia de fractura, pero los resultados a largo plazo no justifican el empleo del fluoruro en el tratamiento de la osteogénesis imperfecta[3]. Se sabe que aumentó la densidad ósea durante la administración de fluoruro, pero el hueso nuevo estaba mal organizado y poco mineralizado. El fluoruro disminuye la formación de colágena y pudiera ser nocivo para el crecimiento óseo.

Las investigaciones de Solomons y colaboradores permitieron proponer el empleo del *óxido de magnesio* y ellos advirtieron que la colágena ósea de sujetos con osteogénesis imperfecta inhibía la calcificación in vitro; cuando la colágena en tal trastorno era tratada con pirofosfatasa en presencia de iones magnesio, se eliminaba el efecto inhibidor. El grupo de Solomons también observó que los niveles de pirofosfato inorgánico en suero y orina aumentaban en la osteogénesis imperfecta. La ingestión de óxido de magnesio disminuyó los niveles séricos y urinarios de pirofosfato. Los investigadores comentados señalaron una disminución en el número de fracturas durante la administración de óxido de magnesio a los enfermos, pero estudios ulteriores no corroboraron los efectos beneficiosos de tal sustancia en el trastorno que estudiamos[163,165,166].

La *calcitonina* inhibe la resorción ósea y aumenta la masa ósea total. En la osteoporosis en adultos, la hormona ha producido resultados favorables. Castels y colaboradores señalaron que la calcitonina suprime el recambio óseo excesivo y sugirieron que su administración a largo plazo podría ser útil[33]. No se cuenta en la actualidad con datos definitivo sobre la eficacia de dicha hormona para disminuir la incidencia de fractura. Se han identificado innumerables factores variables y es difícil valorar su eficacia. Hasta la fecha ningún medicamento ha tenido suficiente utilidad como para recomendarlo en el tratamiento de la osteogénesis imperfecta. Tampoco han sido provechosas las *dietas especiales*. Más bien el niño debe recibir una dieta perfectamente proporcionada que contenga el mínimo de cantidades necesarias de vitamina al día. No se ha definido la eficacia de grandes dosis de ácido ascórbico.

TRATAMIENTO ORTOPEDICO

La meta del tratamiento es lograr la máxima función posible. El nivel de función asequible depende de la gravedad del trastorno y de la edad del paciente. Conforme madura el niño disminuye poco a poco el número de fracturas, por la mejoría en la coordinación, un mejor autocontrol emocional y la resistencia cada vez mayor de los huesos. Sin embargo, conforme él madura, surgen otros problemas como la escoliosis, que obligan a prestar atención ortopédica. Los problemas varían con la edad del niño, y por ello, exponemos el tratamiento en relación con diversos grupos de edad.

En el *neonato*, los problemas más urgentes son las fracturas múltiples y en especial las de costillas y cráneos; la insuficiencia y la infección pulmonares pueden ser tratadas por el neonatólogo, y el hematoma subdural por el cirujano. Por lo común, las fracturas recientes no necesitan tratamiento especial. Puede ser útil la inmovilización con una espica posterior de plástico. Las fracturas curan en término de 2 semanas. Es importante orientar a los padres y enseñarles las técnicas para manejar a su hijo. En forma instintiva, la madre rápidamente se compenetra en las

técnicas de atención y manejo. Las publicaciones de la Fundación sobre Osteogénesis Imperfecta en EE.UU. son muy informativas. Es provechoso que los padres se pongan en contacto con los progenitores de otros pacientes. El niño vuelve a su hogar tan pronto lo permite su estado médico y neurológico.

Conforme se gana el control de cabeza y cuello y se logra el empleo funcional de los miembros superiores, un terapeuta especializado en desarrollo, que a menudo es un fisioterapeuta, indica a los padres la forma de mejorar el desarrollo muscular y los patrones de desarrollo normales. La aparición de múltiples fracturas vuelve difícil dicha tarea, y sus principios son amabilidad y paciencia. También se da a la familia apoyo sicológico.

La tarea del cirujano ortopedista es atender las fracturas. Es importante utilizar el mínimo de inmovilización posible para evitar la intensificación de la osteopenia y agravar el peligro de nuevas fracturas. Al mismo tiempo, hay que conservar la alineación ósea adecuada. La osteoporosis se agrava por inactividad causada por la fractura y así se vuelve un círculo vicioso, en que aumenta el peligro de que se repita tal situación. Los huesos largos pueden acodarse a causa de la menor resitencia del hueso osteoporótico. Una vez que surje la angulación, las fuerzas mecánicas anormales tienden a agravarla.

En la osteogénesis imperfecta grave, las múltiples fracturas y el arqueamiento de los huesos largos entorpece la capacidad funcional para la bipediación y la marcha. La inmovilización y la falta de los estímulos que impone la carga ponderal, ocasionan atrofia muscular y osteopenia progresiva. Las cargas mecánicas anormales en los huesos largos con alineación defectuosa y osteoporóticos agravan la susceptibilidad a las fracturas. Los huesos frágiles de la osteogénesis imperfecta intensa necesitan apoyo para conservar la posición erecta. Desde el punto de vista quirúrgico, tal apoyo puede lograrse por fijación interna con varillas intramedulares, y en otros casos también se corrige de manera simultánea la deformidad de dichos huesos por medio de osteotomías múltiples. Otra forma de lograr apoyo es por medio de ortesis, del tipo corriente, y los "trajes" neumáticos especiales.

Ortesis. Las ortesis se fabrican de un material plástico ligero y se utilizan para apoyo externo y para mejorar la posición de bipediación y la locomoción. Es importante emprender un programa de ejercicios adaptado a cada paciente, con la meta de obtener máxima potencia muscular.

Inmovilización con "pantalones neumáticos". Morel y Houghton introdujeron[116] los pantalones ligeros llenos de aire para apoyar los frágiles huesos largos y osteoporóticos de miembros inferiores en la osteogénesis imperfecta. Los dispositivos son mucho más ligeros que las ortesis corrientes y no son difíciles de usar, y los niños con el trastorno los toleran adecuadamente. Permiten a estos pequeños con afección grave estar de pie, mejorar su movilidad y salud general, y tener mejoría en su función psíquica. Los "pantalones neumáticos" no eliminan la carga gravitacional de la bipediación y por ello estimulan la osteogénesis de los huesos afectados, cosa distinta de lo que ocurre con la técnica de fijación de varilla medular, en que alrededor de las varillas invariablemente surge osteoporosis extraordinaria[115]. Los pantalones neumáticos no generan complicaciones. Morel recomienda corregir las deformidades de huesos largos por osteotomía cerrada y tracción, y una vez que han cicatrizado las incisiones se apoyan los miembros inferiores en las ortesis neumáticas externas. La osteotomía cerrada evita el problema de la infección, es relativamente atraumática, y no se necesita transfusión de sangre. Los huesos curan rápidamente y no surgen los problemas del retraso o la falta de unión. También no surgen otras complicacines propias de las múltiples osteotomías y la colocación de varillas intramedulares, como serían la migración de la varilla, las fracturas junto a sus extremos, la lesión a la fisis y la detención del crecimiento. A pesar de estas ventajas en EE.UU. no se usan los "pantalones neumáticos" inmovilizantes. Es probable que su poca aceptación se deba a que no se cuenta con ellos en el comercio, y no existe experiencia en su uso.

Fragmentación por múltiples osteotomías, realineación y fijación de varilla intramedular

La técnica mencionada fue descrita originalmente por Sofield y Millar[162]. Mas antes Springer había descrito las osteotomías múltiples y la colocación de varilla intramedular

para corregir deformidades de huesos largos en el raquitismo[167]. Las indicaciones para estas técnicas son la deformidad creciente de huesos largos que se agrava e interfiere con la adaptación de ortesis, y disminución de la función, así como multiplicidad de fracturas. Los padres de un niño con afección grave deben entender que ninguna técnica quirúrgica modificará el proceso patológico básico de la fragilidad ósea. Es importante definir con toda claridad las metas de la cirugía, y sus problemas y complicaciones. Muchos niños afectados de osteogénesis imperfecta tienen la posibilidad de estar de pie y caminar en forma independiente o auxiliada si se les suministra apoyo adecuado de sus huesos frágiles de las extremidades inferiores. Entre los factores que rigen la fecha de la operación están la edad del paciente y el tamaño de los huesos. En términos generales, no debe hacerse fragmentación ni fijación con varilla intramedular hasta que el niño tenga cuando menos 2 años de edad: la manipulación quirúrgica del muslo corto y graso con huesos blandos e intensa angulación, puede ser muy difícil incluso para el cirujano más astuto. Es mejor diferir la operación y practicarla después del cuarto o quinto año de vida[113,185]. La propensión a presentar fracturas y deformidades es menor en el tipo de enfermedad con hueso grueso, y es precisamente el tipo de trastorno con hueso delgado que necesita tempranamente de las varillas, tales huesos frágiles presentan dificultades técnicas enormes para el cirujano. Es casi imposible introducir varillas intramedulares en huesos delgados con conductos medulares pequeños. En estos casos se recomienda la osteoclasia cerrada para corregir la deformidad, y la alineación se puede lograr por fijación de varillas intermetafisarias por vía percutánea con control radiográfico e intensificación de imagen o por tracción cutánea durante 2 ó 3 semanas, seguida de apoyo en ortesis de plástico. Tan pronto sea posible hay que iniciar la bipediación temprana. La fijación de varilla intramedular en huesos delgados y largos con extremos en panal, y anchos es técnicamente imposible. Es mejor tratar a estos niños con los pantalones neumáticos de Morel.

Consideraciones técnicas. La primera decisión es escoger entre una varilla sólida y otra "telescópica". Entre los factores por considerar están el ritmo de crecimiento longitudinal del hueso largo, en el cual se piensa introducir la varilla, y el diámetro de su conducto medular. El inconveniente de la varilla sólida es que la hipertrofia de hueso largo más allá de los extremos de la varilla obliga a una nueva operación y sustitución por un dispositivo más largo. Con arreglo al hueso y la edad del paciente se necesita a veces una nueva varilla cada 2 ó 4 años[184]. Los niños con osteogénesis imperfecta intensa constituyen "riesgos" anestésicos mayores de lo normal, por su menor función respiratoria a causa de la deformidad de la jaula torácica y la atrofia muscular. Bailey y Dubow introdujeron dispositivos extensibles para fijación intramedular que disminuían la necesidad de una nueva operación causada por la hipertrofia ósea. Su varilla "telescópica" se alargaba con el crecimiento del hueso longitudinal, sin disminuirlo[10]. Rodríguez y Wickstrom señalaron su experiencia con la fragmentación y el empleo de la varilla intramedular extensible, y en 13 de los 15 huesos largos operados la varilla con tal característica resultó ser eficaz[140]. En la experiencia de Marafioti y de Westin el empleo de 47 varillas elongadoras de Bailey-Dubow aumentó el lapso promedio entre las operaciones de sustitución, produjo un índice menor de extracción de la varilla, y no causó efectos adversos adicionales[107]. Con la varilla telescópica se necesitó la reoperación con una frecuencia 3.5 veces menor que con la sólida. En la experiencia de Millar, a pesar de ello, la varilla intramedular extensible pudiera no extenderse por "acción telescópica", por angulaciones, bordes o arrugas no detectadas. Las varillas extensibles tienen mayor propensión a angularse, especialmente en una caída. Después de enderezarse por manipulación cerrada, las varillas acordadas ya no se extienden con el crecimiento. Todavía más, necesitan un conducto medular de mayor diámetro, colocación central exacta y tamaño preciso de la varilla, y es más difícil de adaptarlas en el quirófano que las sólidas, que son más fáciles de modelar e introducir. Las varillas extensibles son más útiles en fémur y húmero, que en tibia, o en unos u otros huesos del antebrazo[113]. Otro problema con ella es desensamblar el dispositivo de fijación epifisaria, lo cual lesiona el cartílago articular[106]. Uno de los inconvenientes netos de las varillas telescópicas es la falta de control de la rotación; por tal motivo, en el posoperatorio

durante 4 a 6 semanas debe aplicarse un enyesado pelvipodálico de cadera. Las varillas extensibles son débiles y por ello se necesita apoyo externo con ortesis y un programa de rehabilitación duradero. El índice de complicaciones con ellas es netamente mayor que con la varilla sólida. El cirujano debe escoger entre una varilla sólida y otra extensible con base en los problemas de cada paciente, los factores precedentes y su experiencia, y debe también conocer las limitaciones de la varilla extensible. En la actualidad, Tachdjian se inclina por el uso de la varilla sólida.

Antes de emprender la cirugía, el cirujano prudente debe medir la longitud y la anchura del hueso en el cual pretende introducir el dispositivo, y personalmente corroborar que se cuenta con un juego completo de varillas e instrumentos. Es mejor contar con una amplia variedad de varillas extensibles y sólidas, en vista de las posibles dificultades y hallazgos quirúrgicos, porque a veces en el propio quirófano se hacen decisiones de última hora. Las varillas deben tener diámetro diferente (de preferencia cuatro), y con ellas un juego correspondiente de barrenos cortos y largos. Otros instrumentos necesarios son una sierra oscilatoria, un cizallador fuerte para pernos, y dos pinzas extrafuertes de acción paralela para acodar las varillas sólidas.

Los niños con osteogénesis imperfecta fácilmente presentan hipertermia durante la operación y por esta razón el cirujano ortopedista debe estar en comunicación constante con el anestesiólogo. Hay que administrar en dosis mínimas la atropina como parte de la premedicación si es que se usa. También conviene usar un colchón térmicamente controlado y los lienzos quirúrgicos deben ser ligeros, de preferencia de papel estéril.

En todos los casos, es necesario contar con sangre para reposición pues cuando se descubren los huesos en plano subperióstico siempre hay hemorragia, especialmente durante la colocación de las varillas femoral y humeral en que no se utiliza torniquete. El cirujano debe recordar que la producción fácil de equimosis es manifestación de osteogénesis imperfecta. La cirugía abierta del fémur en los dos miembros no debe practicarse en una sola operación, porque el niño puede morir de hemorragia excesiva, y es mejor programar las técnicas en varias sesiones.

Es de suma importancia utilizar control radiográfico. Un requisito vital en cualquier colocación de varillas sería el descubrimiento adecuado de toda la diáfisis, es decir, el cirujano debe visualizar de una metáfisis a la otra. Todo intento de introducir una varilla a ciegas culminará en el desastre. Incluso las radiografías pueden ser engañosas y casi siempre hay deformaciones angulares y rotatorias imperceptibles de los huesos largos en la osteogénesis imperfecta.

La conservación de los músculos es importante, pues rodean y apoyan a los huesos frágiles y es necesario separarlos y elevarlos a nivel del tabique intermuscular. El cirujano debe resistir la tentación de abordar directamente los músculos y hacer dehiscencia de ellos en caso de arqueamiento intenso de los huesos. El fémur se aborda a través de una incisión lateral, por delante del tabique intermuscular, y la tibia por otra incisión anterolateral. La hemostasia meticulosa es crucial para llevar al mínimo la pérdida hemática.

El periostio se secciona con un bisturí y se eleva suavemente con una torunda húmeda, y no con un despegador. En primer lugar hay que despegar el periostio sobre el hueso intacto y proceder hacia el sitio de fractura. Los separadores de hueso se colocan en plano subperióstico de modo que descubran toda la diáfisis. La norma fundamental es la suavidad, es decir, los huesos suaves en la osteogénesis imperfecta fácilmente son triturados por la pinza para sujetar huesos. El cirujano debe inspeccionar y valorar la deformidad y precisar el número de cortes que se necesitan para lograr la corrección. Los fragmentos individuales deben ser lo más largos y escasos posibles, aunque deben tener la rectitud suficiente para que por ellos pase la varilla. Todos los cortes se hacen con sierra oscilatoria. En el fémur y tibia, el corte inicial es distal, a nivel de la unión metafisaria-diafisaria. Es mejor precisar por radiografías el nivel exacto, y evitar hasta donde sea posible la lesión a las láminas de crecimiento.

A menudo se necesita el "abocardamiento" intramedular, es decir, ensanchar el conducto medular. El cirujano debe escoger en primer lugar el fragmento óseo más angosto y abocardarlo con un barreno de diámetro apropiado. A veces no existe cavidad medular. La técnica meticulosa es de suma importancia y el tiempo es el elemento clave para llevar al mínimo la pérdida hemática, el peligro de la

anestesia y las complicaciones quirúrgicas; sin embargo, es una operación en una fase en la cual el cirujano no debe apresurarse. Los huesos frágiles y deformes no toleran la ineptitud técnica ni la incompetencia quirúrgica. El abocardamiento puede fracturar y fragmentar los huesos. El cirujano debe conocer todos los principios de carpintería, y un requisito vital en la colocación de la varilla es la posibilidad de colocar los fragmentos en línea recta.

Modificación de Williams de la técnica de Sofield-Millar. La técnica en cuestión es la que recomienda Tachdjian para la colocación de una varilla intramedular y se expone a continuación (fig. 3-48)[184-186]. La primera fase es valorar la longitud de la varilla por utilizar y se logra al sumar tres mediciones. La primera es la longitud del espacio entre los dos extremos de la diáfisis con la tracción aplicada en los pies (para la tibia) o la rodilla (para el fémur). A menudo tal medida es menor que la longitud total de los fragmentos y obliga a acortar o desechar el fragmento óseo. La segunda y tercera mediciones comprenden las distancias entre los cortes a nivel de la unión proximal y distal diafisaria-metafisaria y la lámina de crecimiento; la cifra se obtiene al introducir una varilla en el extremo abierto de la diáfisis hasta que se topa con la resistencia de la fisis. La varilla larga y lisa que atraviesa la fisis y queda en la epífisis por lo común no lesionará la placa de crecimiento; sin embargo, como principio general, hay que evitar en la medida de lo posible la violación de la lámina de crecimiento. Las varillas no deben penetrar en la corteza proximal o distal de la metáfisis ni penetrar en las articulaciones. Un error común es no descartar suficiente hueso. Es de suma importancia que todo quede en línea recta sin fuerza innecesaria. El acortamiento inadecuado de hueso pondrá en tensión los tejidos blandos en el lado cóncavo, y cuando se intente la corrección, la carga excesiva en los extremos óseos desplazará las varillas.

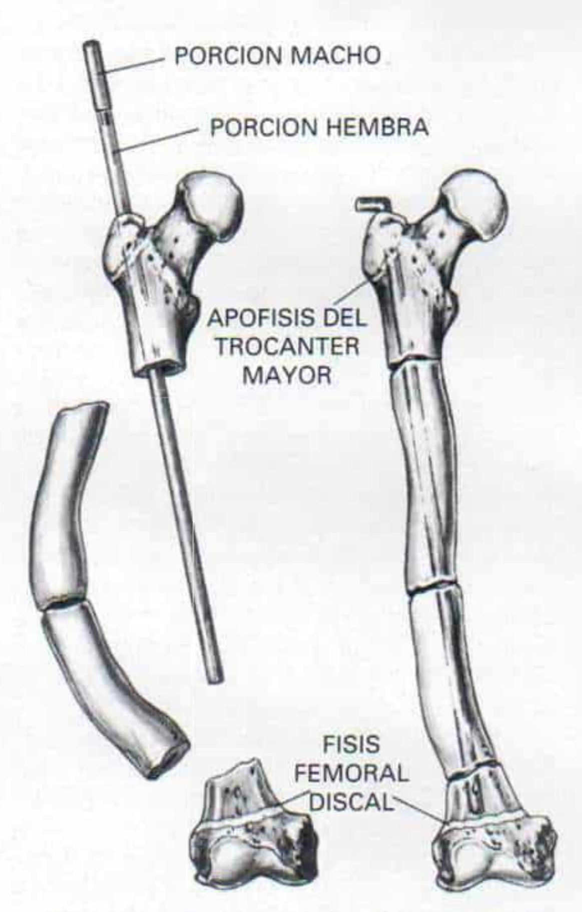


Fig. 3-48. Modificación de Williams de la fijación de varilla intramedular de Sofield-Millar.

En lo que toca a la tibia se corta en la longitud necesaria una varilla con la rosca "hembra" y otra de longitud adecuada con la rosca "macho" que se embonan. El extremo macho de las varillas se introduce en la metáfisis tibial inferior abierta a través del tobillo y el tarso para que salga desde la planta del pie. Los segmentos osteotomizados de la diáfisis se colocan en la varilla con las rocas hembra y después con suavidad se introduce la varilla en la metáfisis tibial proximal hasta que quedan perfectamente adaptados. Es mejor utilizar un control radiográfico con intensificador de imagen y no lesionar la fisis tibial superior. Para detectar en sentido distal la unión de los dos segmentos de la varilla, la porción distal de ella se desatornilla una o dos vueltas. La longitud ideal de la varilla sería aquella que termina inmediatamente antes de la fisis tibial proximal. Después se desatornilla y extrae la varilla macho.

La técnica de introducción de la varilla en fémur es semejante a la colocación de un clavo o varilla intramedular de Kuntschner o Schneider en caso de fractura. Desde abajo se introduce una varilla del diámetro y longitud deseadas. Es importante hacer un gancho en el extremo proximal de la varilla para

evitar que emigre ulteriormente. La posición macho de la varilla se utiliza para introducirla en la metáfisis femoral distal. Las radiografías se hacen para corroborar exhaustivamente la posición de la varilla, y después se desatornilla la porción macho no deseada y se extrae desde la región glútea.

La colocación de la varilla a través de la fisis y de ahí a la epífisis agrega un tramo a la varilla y difiere el problema de hiperplasia relativa de hueso o el problema de que la varilla es muy corta. Para llevar al mínimo el problema de que sobresalga demasiado la varilla, Tiley y Albright recomiendan que cuando exista coxa vara la varilla debe estar en la posición medial del trocánter mayor o en la base del cuello femoral. La deformidad más común de la porción distal del fémur es la angulación anterolateral y es de suma importancia que durante la osteotomía de realineación dicha deformidad sea corregida por completo y el extremo distal de la varilla sea colocado en forma central o un poco en sentido anterolateral (fig. 3-49)[176]. Otros factores

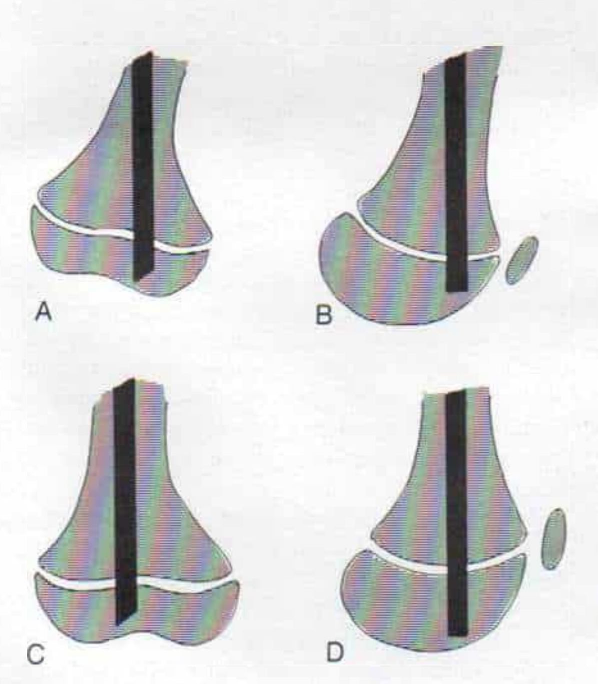


Fig. 3-49. Técnica de Tiley-Albright de colocación de varilla.

A y **B**, posición inadecuada del extremo inferior de la varilla en la epífisis femoral distal.
C y **D**, posición exacta: el extremo distal de la varilla está centrado y un poco en sentido anterolateral.

por considerar en la colocación de la varilla en la porción distal del fémur incluyen la deformidad de la articulación de la rodilla, la deformidad angular del extremo superior de la tibia, y planes futuros para intervenir en este último hueso. La deformidad de la porción superior de la tibia por lo común es anteromedial y el sitio más frecuente en que sobresalga la varilla es un plano anterior, razón por la cual Tyley y Albright recomiendan la colocación posterior de la varilla en la porción superior de la tibia.

Tiley y Albright señalaron los resultados de 129 operaciones de fragmentación y colocación de varilla en 13 pacientes con osteogénesis imperfecta. El lapso de vigilancia no fue muy largo, pero las operaciones fueron útiles en cierta forma para evitar fracturas. De los 13 pacientes[176] 11 al final pudieron caminar, 2 sin ortesis y 9 con ellas[176].

El periostio, siempre que sea posible, y la aponeurosis se cierran con toda meticulosidad. Siempre se necesita inmovilización en un enyesado para apoyc externo hasta que se logra la unión sólida de los huesos. La espica de cadera o el enyesado suprarrotuliano deben ser muy ligeros, de preferencia de material plástico. Es importante no ejercer efecto de palanca en los huesos largos vecinos. Cadera, rodilla, tobillo y pie deben estar en posición funcional erecta para permitir la bipediación temprana dentro del enyesado, en término de un día o dos después de la operación.

Empleo de varilla intramedular extensible. La varilla intramedular telescópica descrita por Bailey y Dubow está hecha para permitir la elongación de la varilla conforme crece el hueso largo. Consiste en una camisa tubular externa con un extremo en T desprendible que puede ser desatornillado y vuelto a atornillar en su sitio, con un perforador y una varilla obturadora interna con un extremo T sólido. La varilla interna es capaz de extenderse o acortarse totalmente dentro de la camisa. Los extremos en T son fijados en las epífisis lejos de la fisis y con el crecimiento longitudinal del hueso se alarga la varilla telescópica[8-10].

La vía quirúrgica para llegar al fémur y la tibia y la técnica de fragmentación y colocación de los fragmentos teniendo como soporte la varilla son semejantes a los de Sofield y Millar. El hueso encorvado se descubre en plano subperióstico, de una metáfisis a la

otra. Se extrae la porción deforme, y se hace el corte óseo en el número adecuado de fragmentos para que puedan quedar rectos e introducirse por ellos la varilla. La escotadura intercondílea del fémur y el platillo tibial se descubren en una incisión pararrotuliana. La articulación del tobillo se descubre a través de una incisión transversa. Se supone que la varilla tiene la longitud suficiente para ir de epífisis a epífisis, y la varilla interna quedar totalmente dentro de la camisa exterior. Sin embargo, teniendo en consideración la posibilidad de colapso de los fragmentos óseos es más prudente que la longitud total de la varilla tenga 2 cm menos. De este modo se asegurará su fijación apropiada en las epífisis superior e inferior del hueso largo. El diámetro de la camisa exterior es el más ancho que puede tolerar el conducto medular. Los fragmentos óseos se abocargan con taladros de diámetro progresivamente mayor. En el fémur, la camisa exterior del dispositivo (con la pieza en T desarmada) se introduce en el segmento femoral superior en forma retrógrada a través del conducto medular, para que salga en la cara superoexterna del cuello del fémur por dentro de la escotadura del trocánter mayor. A través de una pequeña incisión separada se exterioriza por la piel el extremo superior de la camisa tubular; la pieza en T se atornilla con un perforador y la camisa se introduce en la metáfisis femoral superior hasta que queda a su nivel y después se introduce de manera contraria en el cartílago de la cara superior del cuello femoral. Los fragmentos separados se "enhilan" en la porción de la camisa externa de la varilla. La varilla obturadora interna se impulsa hacia arriba a través de la escotadura intercondílea del fémur y se articula con la camisa externa. El extremo en T de la varilla obturadora perfora el cartílago de la porción inferior de la epífisis femoral. Con pinzas de "aguja" se gira el extremo en T 90° en sentido de las manecillas del reloj en la región subcondral, para que la varilla no se deslice y quede dentro de la articulación de la rodilla.

En la tibia se coloca en sentido distal la porción de la camisa de la varilla; en el húmero se coloca la mitad superior del hueso de manera que salga a nivel del troquíter y la varilla obturadora interna se inserta a través del epicóndilo.

Problemas y complicaciones. La fijación de la varilla intramedular puede causar osteoporosis extrema y el hueso casi desaparecer porque no tiene el estímulo de las cargas que se le imponen. Otros problemas y complicaciones son acodamiento y fractura de la varilla, migración de ella, detención del desarrollo del hueso, falta o retraso de unión y fracturas contra los extremos del dispositivo. La pérdida hemática suele ser intensa, y surgir complicaciones notables y a veces fallecimientos.

Escoliosis y cifosis

La incidencia de escoliosis en el adolescente y el adulto con osteogénesis imperfecta intensa es de 80 a 90%. Las curvas por lo común son intensas y seguirán agravándose progresivamente en el adulto. Las ortesis no son eficaces para controlar la escoliasis y la cifosis; las fuerzas transmitidas en el hueso blando con osteogénesis imperfecta producirán deformidades costales progresivas que culminan en una jaula torácica deforme. La fusión raquídea se practica en un intento de controlar la escoliosis; sin embargo, es cuestionable si la columna a la que se ha hecho fusión conservará la alineación en un lapso determinado[17]. La instrumentación de la columna conlleva innumerables problemas.

Pronóstico

En el tipo congénito grave, el feto quizá no viva o el lactante tal vez fallezca poco después de nacer, aunque se han señalado casos de tipo congénito en que el paciente ha llegado hasta la pubertad, pero en silla de ruedas o en cama. Se ha dicho que un paciente con osteogénesis imperfecta grave llegó a vivir 95 años[171].

Spranger y colaboradores, en un estudio clínico y radiográfico de 47 neonatos con osteogénesis imperfecta, crearon un sistema de valoración para codificar el grado de cambios esqueléticos y conocer el pronóstico preciso (tabla 3-5). La cifra de 2.7 o más conllevó una tasa de mortalidad prospectiva del 88%, en tanto que la cifra de 2.6 o menos tuvo una tasa de supervivencia del 90%. Los neonatos con encorvamiento notable de extremidades inferiores, con cambios menos intensos en cráneos, costillas, vértebras y brazos, y escleróticas normales sobrevivieron y tuvieron me-

Tabla 3-5. *Sistema de puntuación en la osteogénesis imperfecta congénita*

Cráneo	0 = normal 1 = algunos huesos wormianos 2 = múltiples huesos wormianos 3 = cráneo no osificado
Costillas	0 = normal 1 = 0 a 2 fracturas y costillas finas 2 = más de dos fracturas y costillas finas 3 = innumerables fracturas y costillas gruesas
Vértrebras	0 = normal 1 = aplanamiento leve de cuerpos vertebrales 2 = aplanamiento moderado de cuerpos vertebrales 3 = aplanamiento intenso de cuerpos vertebrales
Huesos largos	0 = normal 1 = osteopenia, diáfisis normal o delgada, recta o con poca curvatura sin fracturas 2 = igual que 1 y además fracturas 3 = osteopenia, encorvamiento intenso de diáfisis con modelación normal o excesiva (delgada) con fracturas visibles o sin ellas 4 = diáfisis corta, gruesa, "fragmentada" o en "catalejo"

* Con autorización de Sprenger, J. W., Gremin, B and Beighton, D.: Osteogenesis imperfecta congénita. Pediatr. Radiol. *12*:21, 1982.

nos fracturas o no las tuvieron, conforme crecieron. En varios de ellos, los miembros arqueados terminaron por enderezarse de manera espontánea[164].

En el tipo moderado y leve, el pronóstico es variable. Hay una tendencia gradual a la mejoría y la incidencia de fracturas por lo común disminuye después de la pubertad y ello se debe a la acción de las hormonas sexuales que intervienen en la formación de la matriz ósea. Con la maduración también el paciente aprende la forma de evitar caídas o fracturas. La talla de los niños con osteogénesis imperfecta es corta, es decir, menor del vigésimo quinto percentil.

Enseñanza escolar y educación. Los niños con osteogénesis imperfecta deben recibir educación óptima y lograr el máximo desarrollo intelectual y académico. Deben ser tratados como personas inválidas y no como otras con enfermedad crónica[22]. El apoyo psicológico y la estimulación para adaptarse al ambiente son de suma importancia. Muchos pacientes pueden adaptarse a su problema y tornarse miembros útiles, independientes y productivos de la sociedad.

Bibliografía

1. Aeschlimann, M. I., Grunt, J. A., and Crigler, J. F., Jr.: Effects of sodium fluoride on the clinical course and metabolic balance of an infant with osteogenesis imperfecta congenita. Metabolism, *15*:905, 1966.
2. Albright, J. A.: Management overview of osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:80, 1981.
3. Albright, J. A., and Grunt, J. A.: Studies of patients with osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1415, 1971.
4. Albright, J. P., Albright, J. A., and Crelin, E. S.: Osteogenesis imperfecta tarda. The morphology of rib biopsies. Clin. Orthop., *108*:204, 1975.
5. Alston, J.: Children with brittle bones. Spec. Educ. Forward Trends, 9:29, 1982.
6. Apert, E.: Les hommes de verre. Presse Méd., *36*:805, 1928.
7. Apley, A. G.: Hyperplastic callus in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *33-B*:591, 1951.
8. Bailey, R. W., and Dubow, H. I.: Studies of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail. Surg. Forum, *14*:455, 1963.
9. Bailey, R. W., and Dubow, H. I.: Experimental and clinical studies of longitudinal bone growth utilizing a new method of internal fixation crossing the epiphyseal plate. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1669, 1965.
10. Bailey, R. W., and Dubow, H. I.: Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: Clinical considerations and implications. Clin. Orthop., *159*:157, 1981.
11. Baker, S. L.: Hyperplastic callus simulating sarcoma in two cases of fragilitas ossium. J. Pathol. Bacteriol., *58*:609, 1946.
12. Banta, J. V., Schreiber, R. R., and Kulik, W. J.: Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta simulating osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *53-A*:115, 1971.
13. Baron, R., Gertner, J. M., Lang, R., and Vignery, A.: Increased bone turnover with decreased bone formation by osteoblasts in children with osteogenesis imperfecta tarda. Pediatr. Res., *17*:204, 1983.
14. Barsh, G. S., David, K. E., and Byers, P. H.: Type I osteogenesis imperfecta: A non-functional allele for pro alpha-1(I) chains of type I procollagen. Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A., *79*:3838, 1982.
15. Bauze, R. J., Smith, R., and Francis, M. J. P.: A new look at osteogenesis imperfecta. A clinical, radiological and biochemical study of forty-two patients. J. Bone Joint Surg., *57-B*:2, 1975.
16. Beighton, P.: Familial dentinogenesis imperfecta, blue sclerae, and wormian bones without fractures: Another type of osteogenesis imperfecta? J. Med. Genet., *18*:124, 1981.
17. Benson, D. R., and Newman, D. C.: The spine and surgical treatment in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:147, 1981.
18. Benson, D. R., Donaldson, D. H., and Millar, E. A.: The spine in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *60-A*:925, 1978.
19. Bergman, G., and Engfeldt, B.: Studies on mineralized dental tissues. IV. Biophysical studies in osteogenesis imperfecta. Acta Pathol. Microbiol. Scand., 35:537, 1954.
20. Bethge, J. F. J., Tolke, M., and Wiesinger, H.: Biochemische Untersuchungen bei Osteogenesis imperfecta. Bruns Beitr. Klin. Chir., *214*:448, 1967.
21. Bilginturan, N., Ozsoylu, S., and Yordam, N.: Further experiences with sodium fluoride treatment in osteogenesis imperfecta. Turk. J. Pediatr., *24*:151, 1982.
22. Bleck, E. E.: Nonoperative treatment of osteogenesis

imperfecta: Orthotic and mobility management. Clin. Orthop., *159*:111, 1981.
23. Bleckmann, H., Kresse, H., Wollensak, J., and Buddecke, E.: Glykosaminoglykan- und Kollagenanalysen bei Osteogenesis imperfecta. Z. Kinderheilkd., *110*:74, 1971.
24. Blumcke, S., and Niedorf, H. R.: Histochemical and fine structural studies on the cornea with osteogenesis imperfecta congenita. Virchows Arch. B. (Cell Pathol.), *11*:124, 1972.
25. Brailsford, J. F.: Osteogenesis imperfecta. Br. J. Radiol., *16*:129, 1943.
26. Brown, D. M., Sauk, J. J., Corbin, K. W., Bradford, D. S., and Witkop, C. J.: Glycosminoglycans (GAG) of EDTA soluble and insoluble dentin in autosomal dominant osteogenesis imperfecta. Pediatr. Res., 9:312, 1975.
27. Bullough, P. G., and Davidson, D.: The morphology of the growth plate in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *116*:259, 1976.
28. Bullough, P. G., Davidson, D. D., and Lorenzo, J. C.: The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:42, 1981.
29. Campbell, J. B.: Case report 217. Hyperostosis of the calvaria in osteogenesis imperfecta. Skeletal Radiol., 9:141, 1982.
30. Caniggia, A., Stuart, C., and Guideri, R.: Fragilitas ossium hereditaria tarda. Ekman-Lobstein disease. Acta Med. Scand., Suppl. 340, 1958.
31. Cassis, N., Gledhill, R. B., and Dubow, H.: Osteogenesis imperfecta: Its sociological and surgical implications, with a preliminary report on the use of a telescoping intramedullary nail. J. Bone Joint Surg., *57-B*:533, 1975.
32. Castells, S.: New approaches to treatment of osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *93*:239, 1973.
33. Castells, S., Inamdar, S., Baker, R. K., and Wallach, S.: Effects of porcine calcitonin in osteogenesis imperfecta tarda. J. Pediatr., *80*:757, 1972.
34. Cattell, H. S., and Clayton, B.: Failure of anabolic steroids in the therapy of osteogenesis imperfecta. Clinical, metabolic, and biochemical study. J. Bone Joint Surg., *50-A*:123, 1968.
35. Chervenak, F. A., Romero, R., Berkowitz, R. L., Mahoney, M. J., Tortora, M., Mayden, K., and Hobbins, J. C.: Antenatal sonographic findings of osteogenesis imperfecta. Am. J. Obstet. Gynecol., *143*:228, 1982.
36. Colbert, C., Mazess, R. B., and Schmidt, P. B.: Bone mineral determination in vitro by radiographic photodensitometry and direct photon absorptiometry. Invest. Radiol., 5:336, 1970.
37. Crawford, M. D., and Winter, R. M.: A new type of osteogenesis imperfecta (letter). J. Med. Genet., *19*:158, 1982.
38. Cremin, B., Goodman, H., Spranger, J., and Beighton, P.: Wormian bones in osteogenesis imperfecta and other disorders. Skeletal Radiol., 8:35, 1982.
39. DalMonte, A., Manes, E., Capanna, R., and Andrisano, A.: Osteogenesis imperfecta: Results obtained with the Sofield method of surgical treatment. Ital. J. Orthop. Traumatol., 8:43, 1982.
40. Dorst, J. P.: Child abuse. Radiologe, *22*:335, 1982.
41. Doty, S. B., and Matthews, R. S.: Electron microscopic and histochemical investigations of osteogenesis imperfecta tarda. Clin. Orthop., *80*:191, 1971.
42. Eastoe, J. E., Martens, P., and Thomas, N. R.: The amino-acid composition of human hard tissue collagens in osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. Calcif. Tiss. Res., *12*:91, 1973.
43. Eddowes, A.: Dark sclerotics and fragilis ossium. Br. Med. J., 2:222, 1900.
44. Ekman, O. J.: Descriptio et Casus Alliquot Osteomalaciae. Uppsala, J. F. Edman, 1788.
45. Engfeldt, B., Engstrom, A., and Zetterstrom, R.: Biophysical studies of the bone tissue in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *36-B*:654, 1954.
46. Engfeldt, B., Hjerpe, A., Mengarelli, S., Reinholt, F. P., and Wikstrom, B.: Morphological and biochemical analysis of biopsy specimens in disorders of skeletal development. Acta Paediatr. Scand., *71*:353, 1982.
47. Fadli, M. E.: Neuropsychiatric complications of osteogenesis imperfecta: A case with cerebrovascular insufficiency. J. Egypt Med. Assoc., *51*:528, 1968.
48. Fairbank, H. A. T.: Osteogenesis imperfecta and osteogenesis imperfecta cystica. J. Bone Joint Surg., *30-B*:164, 1948.
49. Fairbank, H. A. T., and Baker, S. L.: Hyperplastic callus formation with or without evidence of a fracture in osteogenesis imperfecta. Br. J. Surg., *36*:1, 1948.
50. Falvo, K. A., and Bullough, P. G.: Osteogenesis imperfecta: A histometric analysis. J. Bone Joint Surg., *55-A*:275, 1973.
51. Falvo, K. A., Root, L., and Bullough, P. G.: Osteogenesis imperfecta: Clinical evaluation and management. J. Bone Joint Surg., *56-A*:783, 1974.
52. Falvo, K. A., Klain, D. B., Krauss, A. N., Root, L., and Auld, P. A. M.: Pulmonary function studies in osteogenesis imperfecta. Am. Rev. Resp. Dis., *108*:1258, 1973.
53. Follis, R. H., Jr.: Osteogenesis imperfecta congenita; a comnnective tissue diathesis. J. Pediatr., *41*:713, 1952.
54. Follis, R. H., Jr.: Histochemical studies on cartilage and bone. III. Osteogenesis imperfecta. Bull. Johns Hopkins Hosp., *93*:386, 1953.
55. Fontaine, G., Ingelrans, P., Dupont, A., Farriaux, J. P., Dubois, O., Richard, J., Walbaum, R., and Lejeune, J.: La fragilité osséuse constitutionnelle. Etude de 23 observations. Sem. Hôp. Paris, *44*:380, 1968.
56. Francis, M. J. O., Smith, R., and Bauze, R. J.: Instability of polymeric skin collagen in osteogenesis imperfecta. Br. Med. J., *1*:421, 1974.
57. Francis, M. J. O., Smith, R., and MacMillan, D. C.: Polymeric collagen of skin in normal subjects and in patients with inherited connective tissue disorders. Clin. Sci., *44*:429, 1973.
58. Francis, M. J. O., Williams, K. J., Sykes, B. C., and Smith, R.: The relative amounts of the collagen chains alpha 1(I) alpha 2 and alpha 1(III) in the skin of 31 patients with osteogenesis imperfecta. Clin. Sci., *60*:617, 1981.
59. Frank, E., Berger, T., and Tew, J. M., Jr.: Basilar impression and platybasia in osteogenesis imperfecta tarda. Surg. Neurol., *17*:116, 1982.
60. Freda, V. J., Vosburgh, G. J., and Di Liberti, C.: Osteogenesis imperfecta congenita: A presentation of 16 cases and review of the literature. Obstet. Gynecol., *18*:535, 1961.
61. Furey, J. G., and McNamee, D. C.: Air splints for long-term management of osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *55-A*:645, 1973.
62. Gerber, B. E., and Jani, L.: Multiple pathologic fractures in osteogenesis imperfecta. Orthopade, *11*:101, 1982.
63. Gitelis, S., Whiffen, J., and DeWald, R. L.: The treatment of severe scoliosis in osteogenesis imperfecta. Case report. Clin. Orthop., *175*:56, 1983.
64. Goldman, A. B., Davidson, D., Pavlov, H., and Bullough, P. G.: "Popcorn" calcifications: A prognostic sign in osteogenesis imperfecta. Radiology, *136*:351, 1980.
65. Gurlt, E.: Handbuch der Lehre von den Knochenbruchen. Berlin, 1862, Vol. I., p. 147.

66. Habekost, H. J., and Zichner, L.: Experiences with the operative therapy of osteogenesis imperfecta. Z. Orthop., *120*:673, 1982.
67. Haebara, H., Yamasaki, Y., and Kyogoku, M.: An autopsy case of osteogenesis imperfecta congenita; histochemical and electron microscopical studies. Acta Pathol. Jpn., *19*:377, 1969.
68. Hahnfeld, S.: Arteriopathia calcificans infantum associated with osteogenesis imperfecta. Zentralbl. Allg. Pathol., *125*:31, 1981.
69. Hall, J. G., and Rohrt, T.: The stapes in osteogenesis imperfecta. Acta Otolaryngol., *65*:345, 1968.
70. Hanck, A. B.: Vitamins in "malattie evolutive." Acta Vitaminol. Enzymol., *2*:179, 1980.
71. Hathaway, W. E., Solomons, C. C., and Ott, J. E.: Abnormalities of platelet function in osteogenesis imperfecta. Clin. Res., *18*:209, 1970.
72. Heise, A.: On osteogenesis imperfecta with special reference to the pathological and anatomical conditions. Acta Pathol. Microbiol. Scand., *2*:972, 1944.
73. Herbage, D., Borsali, F., Buffevant, C., Flandin, F., and Aguercif, M.: Composition, cross-linking and thermal stability of bone and skin collagens in patients with osteogenesis imperfecta. Metab. Bone Dis. Relat. Res., *4*:95, 1982.
74. Herndon, C. N.: Osteogenesis imperfecta: Some clinical and genetic considerations. Clin. Orthop., *8*:132, 1956.
75. Herron, L. D., and Dawson, E. G.: Methylmethacrylate as an adjunct in spinal instrumentation. J. Bone Joint Surg., *59-A*:866, 1977.
76. Hoek, K. J.: Scoliosis in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *57-A*:136, 1975.
77. Holmes, J. R., Baker, J. R., and Davies, E. T.: Osteogenesis imperfecta in lambs. Vet. Rec., *76*:980, 1964.
78. Hreno, A., and Haust, D.: Osteogenesis imperfecta congenita. J. Pediatr., *62*:908, 1963.
79. Humbert, J. R., and Solomons, C. C.: Increased leukocyte respiration in osteogenesis imperfecta. Soc. Pediatr. Res., April, 1970.
80. Humbert, J. R., Solomons, C. C., and Ott, J. E.: Increased oxidative metabolism by leukocytes of patients with osteogenesis imprefecta and of their relatives. J. Pediatr., *78*:648, 1971.
81. Hurwitz, L. J., and McSwiney, R. R.: Basilar impression and osteogenesis imperfecta in a family. Brain, *83*:138, 1960.
82. Jaffe, H. L.: Metabolic, Degenerative, and Inflammatory Diseases of Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1972, pp. 162–177.
83. Jett, S., Ramser, J. R., Frost, H. M., and Villanueva, A. R.: Bone turnover and osteogenesis imperfecta. Arch. Pathol., *81*:112, 1966.
84. Jewell, F. C., and Lofstrom, J. E.: Osteogenic sarcoma occurring in fragilitas ossium. Radiology, *34*:741, 1940.
85. Keats, T. E.: Diffuse thickening of calvarium in osteogenesis imperfecta. Further observations. Radiology, *86*:97, 1966.
86. Key, J. A.: Brittle bones and blue sclerae: Hereditary hypoplasia of the mesenchyme. Arch. Surg., *13*:523, 1926.
87. King, J. D., and Bobechko, W. P.: Osteogenesis imperfecta. An orthopaedic description and surgical review. J. Bone Joint Surg., *53-B*:72, 1971.
88. Klenerman, L., Ockenden, B. G., and Townsend, A. C.: Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *49-B*:314, 1967.
89. Knaggs, L.: Osteogenesis imperfecta. Br. J. Surg., *11*:737, 1924.
90. Koskinen, E. V. S.: Massive hyperplastic callus formation simulating osteogenic sarcoma in osteogenesis imperfecta. Report of a severe case. Ann. Chir. Gynaecol. Fenn., *47*:271, 1958.
91. Langneso, U., and Behnke, H.: Collagen metabolites in plasma and urine in osteogenesis imperfecta. Metabolism, *20*:456, 1971.
92. Laplane, R., Lasfargues, G., and Debray, P.: Essai de classification génétique des ostéogenèses imparfaites. Presse Méd., *67*:893, 1959.
93. Laszio, A., and Sugar, E.: Sodium fluoride therapy of osteogenesis imperfecta in childhood. Kinderarztl. Prax., *50*:416, 1982.
94. Laurent, L. E., and Salenius, P.: Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta. Report of a case simulating sarcoma. Acta Orthop. Scand., *38*:280, 1967.
95. Lenzi, L., Brunelli, P. C., Vegetti, E., Cetta, G., and Tenni, R.: Osteogenesis imperfecta: Physiopathological, clinical and therapeutic aspects. Basic Appl. Histochem., *25*:259, 1981.
96. Levin, L. S.: The dentition in the osteogenesis imperfecta syndromes. Clin. Orthop., *159*:64, 1981.
97. Lièvra, J. A.: La fragilité osseuse constitutionnelle (étude de 25 familles comportant 53 malades). Rev. Rhum., *8*:420, 1959.
98. Lindenfelser, R., Hasselkus, W., Haubert, P., and Kronert, W.: Zur Osteogenesis imperfecta congenita. Rasterelektronenmikroskopische Untersuchungen. Virchows Arch. B. (Cell Pathol.), *11*:80, 1972.
99. Lobstein, J. F. G. C. M.: Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Stuttgart, 1835, Vol. II, p. 179.
100. Looser, E.: Zur Kenntnis der Osteogenesis imperfecta congenita und tarda (sogenannte idiopathische Osteopsathyrosis). Mitt. Grenzgebieten Med. Chir., *15*:161, 1906.
101. McCall, R. E., and Bax, J. A.: Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta following intermedullary rodding. Case report. J. Pediatr. Orthop., *4*:361, 1984.
102. McKusick, V. A.: Osteogenesis imperfecta. *In* Heritable Disorders of Connective Tissue. 4th Ed. St. Louis, Mosby, 1972, pp. 390–454.
103. McKusick, V. A., and Scott, C. I.: A nomenclature for constitutional disorders of bone. J. Bone Joint Surg., *53-A*:978, 1971.
104. Mackenzie, D. A., Labelle, P., and Burke, D.: Iatrogenic acute diaphyseal atrophy (disappearing bone disease). Paper read at the Annual Meeting of the Canadian Orthopedic Association, Ottawa, May 1975.
105. Manoria, P. C., Misra, M. P., and Bharagava, R. K.: Osteogenesis imperfecta with atrial septal defect. Indian Heart J., *34*:173, 1982.
106. Marafioti, R. L., and Westin, G. W.: Twenty years experience with multiple osteotomies and intramedullary fixation in osteogenesis imperfecta (including the Bailey expandable rod) at the Shriners Hospital, Los Angeles, California. J. Bone Joint Surg., *57-A*:136, 1975.
107. Marafioti, R. L., and Westin, G. W.: Elongating intramedullary rods in the treatment of osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *59-A*:467, 1977.
108. Maroteaux, P., and Gilles, M.: Etude radiologique de l'ostéogenesis imperfecta. Ann. Radiol., *8*:571, 1965.
109. Maroteaux, P., and Lamy, M.: L' "ostéogenesis imperfecta" et les difficultés de son diagnostic. Presse Méd., *73*:1535, 1965.
110. Match, R. M., and Corrylos, E. V.: Bilateral avulsion fracture of the triceps tendon insertion from skiing with osteogenesis imperfecta tarda. A case report. Am. J. Sports Med., *11*:99, 1983.
111. Messinger, A. L., and Teal, F.: Intramedullary nailing in correction of deformity in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *5*:221, 1956.
112. Milgram, J. W., Flick, M. R., and Engh, C. A.:

Osteogenesis imperfecta. A histopathological case report. J. Bone Joint Surg., *55-A*:506, 1973.
113. Millar, E. A.: Observation on the surgical management of osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:154, 1981.
114. Mirbaha, M.: Multiple osteotomies and intramedullary fixation of the radius and ulna to correct severe deformity and improve function in osteogenesis imperfecta. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *48-A*:523, 1966.
115. Moorefield, W. G., and Miller, G. R.: Aftermath of osteogenesis imperfecta. Disease in adulthood. J. Bone Joint Surg., *62-A*:113, 1980.
116. Morel, G., and Houghton, G. R.: Pneumatic trouser splints in the treatment of severe osteogenesis imperfecta. Acta Orthop. Scand., *53*:547, 1982.
117. Murray, D., and Young, B. H.: Osteogensis imperfecta treated by fixation with intramedullary rod. South. Med. J., *53*:1142, 1960.
118. Neilson, H. E.: Familial occurrence of osseous fragility, blue sclerae, and deafness. Nord. Med., *15*:2203, 1942.
119. Nichols, A. C., Pope, F. M., and Schlvon, H.: Biochemical heterogeneity in osteogenesis imperfecta. New variant. Lancet, *1*:1193, 1979.
120. Niemann, K. M.: Surgical treatment of the tibia in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:134, 1981.
121. Nyhan, W. L., and Sakati, N. O.: Osteogenesis imperfecta. *In* Genetic Malformation Syndromes in Clinical Medicine. Disorders of Connective Tissue. Chicago, Year Book, 1976, pp. 181–185.
122. Passarge, E., and Kattner, E.: Lethal forms of hereditary collagen disorders: Ehlers-Danlos syndrome type IV and congenital osteogenesis imperfecta. Prog. Clin. Biol. Res., *104*:237, 1982.
123. Penttinen, R. P., Lichtenstein, J. R., Martin, G. R., and McKusick, V. A.: Abnormal collagen metabolism in cultured cells in osteogenesis imperfecta. Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A., *72*:586, 1975.
124. Penttinen, R., Sipola, E., Kouvalainen, K., Simila, S., and Remes, M.: An arthropathic form of osteogenesis imperfecta. Acta Paediatr. Scand., *69*:263, 1980.
125. Pierog, S. H., Fontana, V. J., and Ferrara, A.: Osteogenesis imperfecta. Therapeutic challenge. N.Y. State J. Med., *69*:310, 1969.
126. Pozo, J. L., Crockard, H. A., and Ransford, A. O.: Basilar impression in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *66-B*:233, 1984.
127. Ramser, J. R., and Frost, H. M.: The study of a rib biopsy from a patient with osteogenesis imperfecta. A method using in vivo tetracycline labeling. Acta Orthop. Scand., *37*:229, 1966.
128. Ramser, J. R., Villanueva, A. R., and Pirok, D.: Tetracycline-based measurement of bone dynamics in 3 women with osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *49*:151, 1966.
129. Rebouillat, J., Revelin, P. L., and Brault, J. F.: Treatment of osteogenesis imperfecta with multiple diaphyseal osteotomies. Pediatrie, *24*:411, 1969.
130. Reichelt, A.: Operative Behandlungsmoglichkeiten bei der Osteogenesis imperfecta. Langenbecks Arch. Chir., *330*:238, 1972.
131. Remigio, P. A., and Grinvalsky, H. T.: Osteogenesis imperfecta congenita. Association with conspicuous extraskeletal connective tissue dysplasia. Am. J. Dis. Child., *119*:524, 1970.
132. Riley, F. C., Jowsey, J., and Brown, D.: Connective-tissue ultrastructure and bone remodeling in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *53-A*:801, 1971.
133. Robert, J. M., Gremeau, J. L., Motter, A., and Guilhot, J.: La fragilité osseuse héréditaire. Lyon Med., 99:881, 1637, 1968.
134. Roberts, E., and Schour, I.: Hereditary opalescent dentine—dentinogenesis imperfecta. Am. J. Orthod., 25:267, 1939.
135. Roberts, J. B.: Bilateral hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta. A case report. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1164, 1976.
136. Robichon, J., and Germain, J. P.: Pathogenesis of osteogenesis imperfecta. Can. Med. Assoc. J., 99:975, 1968.
137. Rodriguez, J. I., Perera, A., Regadera, J., Collado, F., and Contreras, F.: Lethal osteogenesis imperfecta. Anatomopathologic (optical and structural) study of 8 autopsy cases). An. Esp. Pediatr., *17*:18, 1982.
138. Rodriguez, R. P.: Report of multiple osteotomies and intramedullary fixation by an extensible intramedullary device in children with osteogenesis imperfecta (abstract). Clin. Orthop., *116*:261, 1976.
139. Rodriguez, R. P., and Bailey, R. W.: Internal fixation of the femur in patients with osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:126, 1981.
140. Rodriguez, R. P., Jr., and Wickstrom, J. K.: Osteogenesis imperfecta: A preliminary report on resurfacing of long bones with intramedullary fixation by an extensible intramedullary device. South. Med. J., *64*:169, 1971.
141. Root, L.: Upper limb surgery in osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *159*:141, 1981.
142. Ropes, M. W., Rossmeisl, E. C., and Bauer, W.: The effect of estria medication in osteogenesis imperfecta. Conference on metabolic aspects of convalescence. Trans. 15th Meeting, Josiah Macy Jr. Foundation, New York, 1946, p. 87.
143. Ruedemann, A. D., Jr.: Osteogenesis imperfecta and blue sclerotics. A clinicopathologic study. Arch. Ophthalmol., *49*:6, 1953.
144. Rush, A., and Burke, S. W.: Hangman's fracture in a patient with osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *66-A*:778, 1984.
145. Russell, R. G. G., Bisaz, S., Donath, A., Morgan, D. B., and Fleisch, H.: Inorganic pyrophosphate in plasma in normal persons and in patients with hypophosphatasia, osteogenesis imperfecta and other disorders of bone. J. Clin. Invest., *50*:961, 1971.
146. Ruth, E. B.: Osteogenesis imperfecta. Anatomic study of a case. Arch. Pathol., 3:111, 1943.
147. Rutkowski, R., Resnick, P., and McMaster, J. H.: Osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfecta. A case report. J. Bone Joint Surg., *61-A*:606, 1979.
148. Sauer, A. R., and Joyce, T. H., III: Management of a patient with osteogenesis imperfecta: A case study. A.A.N.A. J., *49*:580, 1981.
149. Sbyrakis, S., Mengreli, C., Cote, G. B., and Morakis, A.: Vitamin D and related research in osteogenesis imperfecta. Prog. Clin. Biol. Res., *104*:367, 1982.
150. Scherr, D. D.: A severely deformed patient with osteogenesis imperfecta at the age of fifty-four. J. Bone Joint Surg., *46-A*:159, 1964.
151. Schroder, G.: Osteogenesis imperfecta. Z. Menschl. Vererb. Konstitutionslehre, *37*:632, 1964.
152. Schwarz, E.: Hypercallosis in osteogenesis imperfecta. A.J.R., *85*:645, 1961.
153. Scott, P. P., McKusick, V. A., and McKusick, A. B.: The nature of osteogenesis imperfecta in cats. Evidence that the disorder is primarily nutritional, not genetic and therefore not analogous to the disease in man. J. Bone Joint Surg., *45-A*:125, 1963.
154. Seedorff, K. S.: Osteogenesis imperfecta. A study of clinical features and heredity based on 55 Danish families comprising 180 affected persons. Copenhagen, Munksgaard, 1949.
155. Shapiro, F.: Consequences of an osteogenesis imper-

fecta diagnosis for survival and ambulation. J. Pediatr. Orthop., 5:456, 1985.
156. Sillence, D. O.: Bone Dysplasia. Genetic and ultrastructural aspects with special reference to osteogenesis imperfecta. M.D. Thesis. University of Melbourne, Australia, 1977.
157. Sillence, D. O.: Osteogenesis imperfecta: An expanding panorama of variants. Clin. Orthop., *159*:11, 1981.
158. Sillence, D. O., and Danks, D. M.: The differentiation of genetically distinct varieties of osteogenesis imperfecta in the newborn period. Clin. Res., *26*:178, 1978.
159. Sillence, D. O., Senna, A., and Danks, D. M.: Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J. Med. Genet., *16*:101, 1979.
160. Slavik, M., and Slacalkov, J.: Back pain as the main symptom in osteogenesis imperfecta tarda of a mild type. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *48*:288, 1981.
161. Smars, G.: Osteogenesis Imperfecta in Sweden. Clinical, Genetic, Epidemiological and Socio-medical Aspects. Stockholm, Svenska Boreforlaget, 1961.
162. Sofield, H. A., and Millar, E. A.: Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones of children. A ten-year appraisal. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1371, 1959.
163. Solomons, C. C.: Osteogenesis imperfecta. Biochemical defects (abstract). Clin. Orthop., *116*:259, 1976.
164. Solomons, C. C., and Styner, J.: Osteogenesis imperfecta: Effect of magnesium administration on pyrophosphate metabolism. Calcif. Tiss. Res., 3:318, 1969.
165. Solomons, C. C., and Millar, E. A.: Osteogenesis imperfecta. New perspectives. Clin. Orthop., *96*:299, 1973.
166. Solomons, C. C., Millar, E. A., Hathaway, W. E., and Ott, J. E.: Osteogenesis imperfecta. New perspectives in diagnosis and treatment. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1017, 1971.
167. Spranger, J., Cremin, B., and Beighton, P.: Osteogenesis imperfecta congenita. Pediatr. Radiol., *12*:21, 1982.
168. Stein, R., Lazar, M., and Adam, A.: Brittle cornea; a familial trait associated with blue sclera. Am. J. Ophthalmol., *66*:67, 1968.
169. Stevenson, C. J., Bottoms, E., and Shuster, S.: Skin collagen in osteogenesis imperfecta. Lancet, *1*:860, 1970.
170. Stone, M. M.: Osteogenesis imperfecta. Orthopedics, *1*:126, 1959.
171. Stool, N., Sullivan, C. R., and Bigelow, C. E.: Osteogenesis imperfecta in a 95-year-old woman. Proc. Mayo Clin., *34*:523, 1959.
172. Strach, E. H.: Hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *35-B*:417, 1953.
173. Summer, G. K., and Patton, W. C.: Intravenous proline tolerance in osteogenesis imperfecta. Metabolism, *17*:46, 1968.
174. Sykes, B., Francis, M. J. O., and Smith, R.: Altered relation of two collagen types in osteogenesis imperfecta. N. Engl. J. Med., *296*:200, 1977.
175. Teitelbaum, S. L., Kraft, W. J., Land, R., and Avioli, L. V.: Bone collagen aggregation abnormalities in osteogenesis imperfecta. Calcif. Tiss. Res., *17*:75, 1974.
176. Tiley, F., and Albright, J. A.: Osteogenesis imperfecta: Treatment by multiple osteotomy and intramedullary rod insertion. Report of thirteen patients. J. Bone Joint Surg., *55-A*:701, 1973.
177. Trelstad, R. L., Rubin, D., and Gross, J.: Osteogenesis imperfecta congenita. Evidence of a generalized molecular disorder of collagen. Lab. Invest., *36*:501, 1977.
178. Vandemark, W. E., and Page, M. A.: Massive hyperplasia of bone following fractures of osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *30-A*:1015, 1948.
179. Villanueva, A. R., and Frost, H. M.: Bone formation in human osteogenesis imperfecta, measured by tetracycline bone labeling. Acta Orthop. Scand., *41*:531, 1970.
180. Vrolik, W.: Tabulae ad illustrandam embryogenesin hominis et mammalium tam naturalem quam abnormem. Amstelodami, 1849.
181. Wallman, V. K.: Hyperplastische Kallusreaktion bei Osteogenesis imperfecta. Beitr. Orthop., *21*:248, 1974.
182. Weber, M.: Osteogenesis imperfecta; A study of its histopathogenesis. Arch. Pathol., 9:984, 1930.
183. Werner, P., Metz, L., and Dubowski, F.: Nursing care of an osteogenesis imperfecta infant and child. Clin. Orthop., *159*:108, 1981.
184. Williams, P. F.: Fragmentation and rodding in osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *47-B*:23, 1965.
185. Williams, P. F.: Treatment of osteogenesis imperfecta. Personal communication, 1977.
186. Williams, P. F., Cole, W. H. J., Bailey, R. W., Dubow, H. I., Solomons, C. C., and Millar, E. A.: Current aspects of the surgical treatment of osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., *96*:288, 1973.
187. Wynne-Davies, R., Hall, C. M., and Apley, A. G.: Atlas of Skeletal Dysplasias. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1985, p. 411.
188. Yeoman, P. M.: Multiple osteotomies and intramedullary fixation of the long bones of osteogenesis imperfecta. Proc. R. Soc. Med., *53*:946, 1960.
189. Yong-Hing, K., and MacEwen, G. D.: Scoliosis associated with osteogenesis imperfecta. J. Bone Joint Surg., *64-B*:36, 1982.
190. Ziv, I., Rang, M., and Hoffman, H. J.: Paraplegia in osteogenesis imperfecta. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-B*:184, 1983.

OSTEOPOROSIS IDIOPATICA JUVENIL

Es una osteopatía metabólica rara en niños que se caracteriza por disminución extraordinaria de la masa ósea, sin causa conocida; el hueso restante tiene esencialmente estructura normal. Las características fundamentales del cuadro son inicio antes de la pubertad (entre los 8 y 15 años de edad y en fecha más temprana en jovencitas que en varones); fracturas por compresión de vértebras y de los huesos largos especialmente en regiones metafisarias y la formación de hueso nuevo pero osteoporótico (esta alteración metafisaria llamada osteoporosis "neoósea" es propia de la osteoporosis idiopática juvenil)[1-37].

Etiopatología

La osteoporosis idiopática juvenil es un trastorno genético de causa desconocida. Hay un desequilibrio entre la formación y la re-

sorción de tejido óseo. No se sabe si el decrecimiento de la masa ósea se debe al exceso de resorción o a la disminución en la formación de hueso. Jowsey y Johnson obtuvieron hueso del iliaco en siete pacientes con este trastorno para compararlo con los testigos de igual edad. En los estudios microrradiográficos cuantitativos advirtieron que la superficie lineal afectada en la formación de hueso estaba dentro de límites normales en tanto que había aumento en la superficie de resorción lineal en todos los pacientes. La anchura del tejido osteoide fue menor en las piezas osteoporóticas pero no hubo anormalidades cualitativas. Concluyeron que la anormalidad principal en la osteoporosis juvenil era la resorción excesiva de hueso[23], tesis que ha sido cuestionada por Smith quien apoyó la proposición de Kooh de que el cambio fundamental podría ser el fallo osteoblástico primario[24, 33, 34].

El estudio histológico de los fragmentos de hueso obtenidos de pacientes con osteoporosis idiopática juvenil indican que las trabéculas están delgadas y tienen bordes excesivamente festoneados por incremento en el número de lagunas de Howship.

Los estudios bioquímicos no muestran cambios específicos. Las cifras de calcio y fósforo séricos están dentro de límites normales. Los niveles plasmáticos de fosfatasa alcalina y los de hidroxiprolina total en la orina por lo común son normales, aunque en algunos pacientes puede haber mínima elevación de ellos, lo cual quizá refleje el incremento temporal normal que coincida con la fase de crecimiento rápido prepuberal[23, 33, 34]. La única anormalidad metabólica es un "balance" levemente positivo a notablemente negativo de calcio, es decir, el grado con el cual guarda correlación la intensidad clínica y radiológica de la osteoporosis. El balance o equilibrio anormal pudiera deberse a absorción intestinal deficiente de calcio o a hipercalciuria.

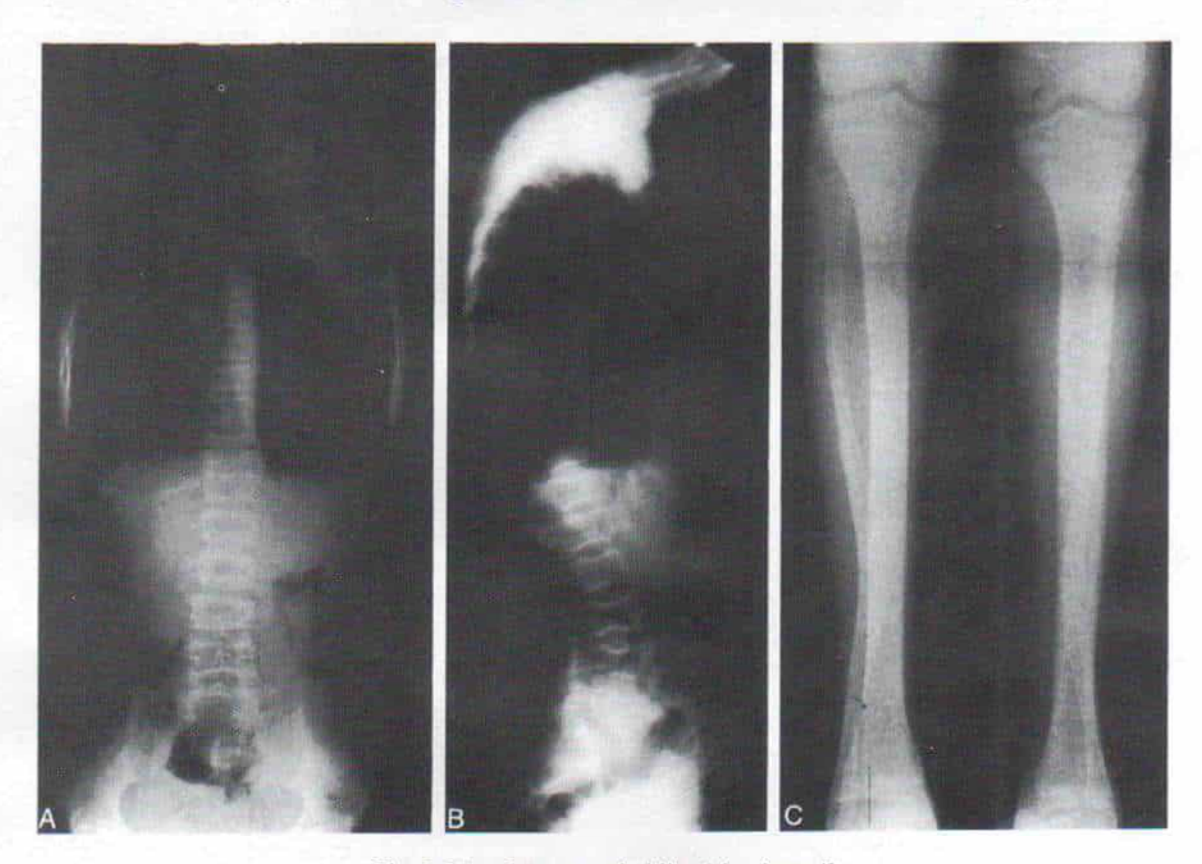


Fig. 3-50. Osteoporosis idiopática juvenil.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna en que se advierte la osteoporosis intensa. Son notables las fracturas por compresión de vértebras en la región lumbar. **C**, radiografía anteroposterior de ambas tibias. Se advierte el encorvamiento plástico de los peronés, y la osteoporosis notable.

Los resultados de estudios con isótopos han sido contradictorios. Berglund y Lindquist por medio de 47 calcio, advirtieron crecimiento normal del mineral correspondiente a la edad, en tanto que Lachman y colaboradores señalaron que la rapidez de absorción intestinal de 47 calcio era más bien alta y no baja[2, 25]. Con el restablecimiento clínico el equilibrio de calcio vuelve a límites normales positivos.

Cuadro clínico

La osteoporosis idiopática juvenil es una forma transitoria de osteoporosis que cede por sí sola y puede manifestarse en grados diversos de intensidad y afectar a los jóvenes. Kooh y colaboradores señalaron el caso de once niños con el trastorno, y en siete de ellos los síntomas comenzaron antes de los 5 años[24]. Parece que las características del ataque se advierten con mayor claridad cuando coinciden la osteoporosis neoósea intensa y la fase de crecimiento máximo y rápido.

Los síntomas comprenden dolor profundo en el dorso, miembros y pies, y dificultad y lentitud para la marcha. Un signo de debilidad de músculos proximales es la dificultad para pasar del plano horizontal al vertical, sin tener que apoyarse en las rodillas para ello. Las fracturas por compresión de las vértebras causan cifosis y a veces escoliosis[1, 4, 5, 21]. Es frecuente observar múltiples fracturas repetitivas de huesos largos, que tienden a ocurrir en las regiones metafisarias de huesos que soportan peso.

Signos radiográficos

En las radiografías de la columna y los miembros se observa osteoporosis generalizada, difusa e intensa. El patrón trabecular normal disminuye o no existe, y la cortical es delgada. En las proyecciones laterales de la columna, los cuerpos vertebrales muestran la típica imagen de "bacalao". La cifosis toracolumbar aparece en grado variable en casi todos los casos. En algunos pacientes se advierte escoliosis estructural. Se detectan fracturas de huesos largos en varias etapas de cicatrización; en forma típica tienen situación metafisaria y aparecen en la porción distal del fémur, proximal de la tibia y cuello del fémur (fig. 3-50). El cráneo es normal y no hay huesos wormianos "notables". La lámina dura es normal.

Diagnóstico

El diagnóstico en la osteoporosis idiopática juvenil se hace al descartar formas secundarias de osteoporosis en la niñez, algunas de ellas de causa conocida (tabla 3-6).

El problema en el diagnóstico es diferenciar las formas leves de la osteogénesis imperfecta, de la osteoporosis idiopática juvenil, tarea que es difícil y a veces imposible. En la *osteoporosis idiopática juvenil* no hay el antecedente familiar de osteoporosis, el paciente es normal al nacer y por lo común hasta los 8 ó 10 años de edad, sus escleróticas no son azules y sus dientes son normales (aunque estos dos signos no necesitan estar presentes en la osteogénesis imperfecta). Los ligamentos no son laxos y no surgen fácilmente equimosis. En la osteoporosis mencionada, las fracturas de huesos largos tienden a aparecer en la metáfisis con mayor frecuencia de lo que se observa en la osteogénesis imperfecta. En la *osteogénesis imperfecta tarda* los huesos

Tabla 3-6. *Causas de osteoporosis en niños*

Trastornos endocrinos
- Hipertiroidismo
- Hiperparatiroidismo
- Hipogonadismo
- Exceso de glucocorticoides (síndrome de Cushing, administración de esteroides)

Trastornos metabólicos
- Homocistinuria
- Absorción gastrointestinal deficiente
- Hipoproteinemia idiopática
- Deficiencia de vitamina C
- Raquitismo-osteomalacia
- Hepatopatía

Enfermedades renales
- Acidosis tubular crónica
- Hipercalciuria idiopática
- Síndrome de Lowe
- Uremia y hemodiálisis regular

Osteopatías
- Osteogénesis imperfecta
- Osteoporosis idiopática juvenil
- Osteólisis idiopática
- Síndrome de Turner (anomalía cromosómica XO)

Cánceres
- Leucemia
- Linfoma

Causas diversas
- Osteoporosis por desuso de miembros paralizados como ocurre en mielomeningocele
- Osteoporosis generalizada de la artritis juvenil (enfermedad de Still) especialmente después de administrar esteroides
- Administración de heparina
- Administración de anticonvulsivos

largos son delgados y su cortical es fina, en tanto que en la osteoporosis idiopática juvenil la osteoporosis es metafisaria y siempre que se forme nuevo hueso, será osteoporótico. Esta "neoosteoporosis" parece ser típica de la osteoporosis idiopática juvenil.

En la forma leve de osteogénesis imperfecta hay formación defectuosa de la colágena de cadena alfa tipo I y una mayor proporción entre las colágena I (III) a I(I) en la fracción de piel digerida con pepsina; por desgracia la proporción normal entre las cadenas alfa de colágena tipo III y tipo I no excluye la presencia de osteogénesis imperfecta. En la osteoporosis idiopática juvenil tal proporción es normal.

Los estudios histológicos cuantitativos de piezas de biopsia en la osteoporosis idiopática juvenil señalan un incremento en la superficie de resorción, en comparación con sujetos testigo de igual edad en tanto que en la osteogénesis imperfecta hay un exceso anormal de hueso no haversiano primitivo[23]. Los datos morfológicos mencionados son útiles para diferenciar entre los dos trastornos.

El cáncer de médula ósea constituye la segunda causa importante de osteoporosis, que debe descartarse. Un hematólogo competente debe hacer estudios de médula ósea en todo niño con osteoporosis intensa y múltiples fracturas de vértebras y huesos largos para descartar *leucemia;* las muestras de médula deben obtenerse en el inicio de la enfermedad. Los datos normales iniciales en sangre periférica en la leucemia pueden disimular el cuadro y diferir el diagnóstico temprano. Otra causa posible de osteoporosis es el *linfoma.*

Tratamiento

No hay tratamiento específico ni eficaz y no se ha logrado mejoría a pesar del uso de esteroides anabólicos, estrógenos, andrógenos y diversas formas de vitamina D.

Marder y colaboradores señalaron el caso de una niña de 11 años con osteoporosis difusa y fracturas patológicas. El diagnóstico de osteoporosis idiopática juvenil fue reforzado por el dato de que la enfermedad había comenzado antes de la pubertad y por el sitio metafisario característico de las fracturas. Cuando la enfermedad era activa los niveles plasmáticos de calcitriol (1,25-dihidroxicolecalciferol) eran bajos y la administración de tal sustancia mejoró la mineralización de los huesos, hizo que disminuyeran las fracturas, y los niveles de dicho metabolito se normalizaron después que la enfermedad entró en fase de remisión[30]. Los investigadores mencionados sugirieron una relación entre la deficiencia de calcitriol y la patogenia de la osteoporosis idiopática juvenil. La sustancia en cuestión estimula la absorción de calcio en el intestino y su deficiencia produce un balance negativo de calcio con excreción importante de dicho mineral por las heces. El único problema en el caso mencionado es que en el curso natural de la osteoporosis juvenil idiopática se observan períodos de resolución espontánea. Se necesitan más estudios para dilucidar la relación de la deficiencia de calcitriol y su utilidad en el tratamiento de la osteoporosis señalada.

La deformidad de la columna y en especial la cifosis debe tratarse con una ortesis Milwaukee. Jones y Hensinger[24] han recomendado el tratamiento temprano hasta que ocurra la curación natural del trastorno. La ortesis en sí puede agravar la osteoporosis, por la inmovilización, y por ello es importante un programa cada vez más intenso de fisioterapia. Se recomienda desde fecha temprana separar al sujeto de la ortesis cuando ya haya signos de reconstitución de los cuerpos vertebrales. Si se permite que surja un grado notable de cifosis, la deformidad residual persistirá.

Las fracturas de huesos largos se tratan en la forma corriente y se recomienda la bipediación temprana. Es importante que la inmovilización no sea duradera, pues si lo es, la atrofia por desuso pondrá en marcha un círculo vicioso.

Bibliografía

1. Bartal, E., and Gage, J. R.: Idiopathic juvenile osteoporosis and scoliosis. J. Pediatr. Orthop., 2:295, 1982.
2. Berglund, G., and Lindquist, B.: Osteopenia in adolescence. Clin. Orthop., *17*:259, 1960.
3. Bordier, P., de Seze, S., Miravet, L., and Berbir, N.: Physiopathologie de l'ostéoporose de l'adulte jeune. Sem. Hôp. Paris, *50*:197, 1974.
4. Bradford, D. S., Brown, D. M., Moe, J. H., Winter, R. B., and Jowsey, J.: Scheuermann's kyphosis: A form of osteoporosis? Clin. Orthop., *118*:10, 1976.
5. Burner, W. L., Badger, V. M., and Sherman, F. C.: Osteoporosis and acquired back deformities. J. Pediatr. Orthop., 2:383, 1982.
6. Catel, W.: Pubertätsfischwirbelkrankeit. Kinderaerztl. Prax., 22:21, 1954.

7. Cloutier, M. D., Hayles, A. B., Riggs, B. L., Jowsey, J., and Bickel, W. H.: Juvenile osteoporosis: Report of a case including a description of some metabolic and microradiographic studies. Pediatrics, *40*:649, 1967.
8. Cumming, W. A.: Idiopathic juvenile osteoporosis. J. Can. Assoc. Radiol., *21*:21, 1970.
9. Dent, C. E.: Idiopathic juvenile osteoporosis. Birth Defects Orig. Art. Series, *5*:134, 1969.
10. Dent, C. E.: Osteoporosis in childhood. Postgrad. Med. J., *53*:450, 1977.
11. Dent, C. E., and Friedman, M.: Idiopathic juvenile osteoporosis. Q. J. Med., NS*34*:177, 1965.
12. Fanconi, A., Illig, R., Poley, J. R., Prader, A., Francillon, M., Labhart, A., and Uehlinger, E.: Idiopathische transitorische Osteoporose in Pubertätsalter. Helv. Paediatr. Acta, *21*:531, 1966.
13. Genssler, W., and Menzel, K.: Die juvenile Osteoporose (Fischwirbelkrankheit). Chir. Praxis, *21*:449, 1976.
14. Gooding, C. A., and Ball, J. H.: Idiopathic juvenile osteoporosis. Radiology, *93*:1349, 1969.
15. Gorgenyi, A.: Idiopathic juvenile osteoporosis: Report of a case and review of the literature. Acta Paediatr. Acad. Sci. Hung., *10*:315, 1969.
16. Grubbauer, H. M., Stogmann, W., and Wendler, H.: Differentialdiagnose und Verlauf der idiopathischen juvenilen Osteoporose. Klin. Paediatr., *188*:353, 1976.
17. Guibaud, P., Larbre, F., Hermier, M., Frederich, A., and Meunier, P.: "Ostéoporose idiopathique" ou ostéogenèse imparfaite. Pediatrie, *5*:553, 1970.
18. Hammel, H.: Über die Osteoporose der Wirbelsaule unklarer Ursache (Fischwirbelkrankheit). Arch. Orthop. Unfallchir., *44*:412, 1951.
19. Houang, M. T. W., Brenton, D. P., Renton, P., and Shaw, D. G.: Idiopathic juvenile osteoporosis. Skeletal Radiol., *3*:17, 1978.
20. Jackson, W. P. U.: Osteoporosis of unknown cause in younger people. J. Bone Joint Surg., *40-B*:420, 1958.
21. Jones, E. T., and Hensinger, R. N.: Spinal deformity in idiopathic juvenile osteoporosis. Spine, *6*:1, 1981.
22. Jowsey, J.: Metabolic Diseases of Bone. Philadelphia, Saunders, 1977, pp. 248–255.
23. Jowsey, J., and Johnson, K. A.: Juvenile osteoporosis: Bone findings in seven patients. J. Pediatr., *81*:511, 1972.
24. Kooh, S. W., Cumming, W. A., Fraser, D., and Fornasier, V. L.: Transient childhood osteoporosis of unknown cause. *In* Frame B., Parfitt, A. M., and Duncan, H. (eds.): Clinical Aspects of Metabolic Bone Disease. Amsterdam, Excerpta Medica (International Congress Series No. 270), 1973, pp. 329–343.
25. Lachman, D., Willvonseder, R., Hofer, R., and Bugajer-Gleitmann, H. E.: A case report of idiopathic juvenile osteoporosis with particular reference to 47-calcium absorption. Eur. J. Pediatr., *125*:265, 1977.
26. Lapatsanis, P., Kavadias, A., and Vretos, K.: Juvenile osteoporosis. Arch. Dis. Child., *46*:66, 1971.
27. Lindemann, K.: Über die Osteoporose der Wirbelsaule unklarer Ursache (Fischwirbelkrankheit). Arch. Orthop. Unfallchir., *44*:403, 1951.
28. Loirat, C., Houllemare, L., Lestradet, H., and Grenet, P.: L'ostéoporose idiopathique de l'enfant. Sem. Hôp. Paris, *43*:2812, 1967.
29. McGrae, W. M., and Sweet, E. M.: Diagnosis of osteoporosis in childhood. Br. J. Radiol., *40*:104, 1967.
30. Marder, H. K., Tsang, R. C., Hug, G., and Crawford, A. C.: Calcitriol deficiency in idiopathic juvenile osteoporosis. Am. J. Dis. Child., *136*:914, 1982.
31. Schippers, J. C.: Over een geval van "spontane" algemeene osteoporose bij een klein meisje. Maandschr. Kindergeneeskd., *8*:108, 1939.
32. Schwarz, G.: Orale calciumtherapie bei zwei Fallen von juveniler idiopatischer Osteoporose. Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med., *71*:884, 1965.
33. Smith, R.: Idiopathic juvenile osteoporosis. Am. J. Dis. Child., *133*:889, 1979.
34. Smith, R.: Idiopathic osteoporosis in the young. J. Bone Joint Surg., *62-B*:417, 1980.
35. Teotia, M., Teotia, S. P. S., and Singh, R. K.: Idiopathic juvenile osteoporosis. Am. J. Dis. Child., *133*:894, 1979.
36. Towbin, R., and Dunbar, J. S.: Generalized osteoporosis with multiple fractures in an adolescent. Invest. Radiol., *3*:171, 1981.

OSTEOLISIS IDIOPATICA

La osteólisis idiopática (o "huesos evanescentes") es un trastorno muy raro que se caracteriza por la destrucción rápida y la resorción de un solo hueso o varios de ellos, de manera espontánea y sin factores causales previos. El trastorno ocasiona deformidades graves como subluxación e inestabilidad articulares.

Se desconoce su causa.

Clasificación

El síndrome de osteólisis idiopática comprende cinco tipos: osteólisis multicéntrica idiopática con herencia dominante; la misma variedad pero con herencia recesiva; la osteólisis multicéntrica idiopática no hereditaria, con nefropatía; la osteólisis masiva de Gorham, y el síndrome de Winchester.

Tipo I: osteólisis multicéntrica hereditaria con transmisión dominante*. El tipo de osteólisis mencionado se caracteriza por dolor e hinchazón de inicio espontáneo en manos y pies de niños entre los 2 y 7 años de edad. A veces hay el antecedente de un traumatismo de poca monta. El cuadro poco a poco evoluciona en un lapso de pocos años y culmina en la resorción parcial o completa de los huesos del carpo y del tarso. Inicialmente, Beals y Bird llamaron a este trastorno osteólisis carpotarsiana, pero el proceso es más difuso y abarca en sentido distal[2] los metacarpianos y las epífisis distales del radio, cúbito y húmero en sentido proximal. La destrucción de los huesos del carpo produce desviación cubital de la muñeca y notable intensidad (fig. 3-51). La articulación tibiotarsiana puede estar en valgo o varo y hay notable dolor e inestabili-

* Consúltense las referencias 15, 24, 27, 37, 38, 41, 42, 45.



Fig. 3-51. Osteólisis: forma carpotarsiana.

Es notable la erosión extraordinaria de la base de los metacarpianos, con ausencia de los huesos del carpo. Las falanges proximales tienen aspecto anómalo y están alargadas. Se advierte desviación cubital extraordinaria de la mano. (Con autorización de Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W. B., Saunders, 1984.)

dad del retropié. En casos de afectación de los codos, la cabeza radial estará subluxada y aparecerá restricción del movimiento articular. El proceso osteolítico cede por sí solo, por lo común en la adolescencia, pero hay casos aislados de reaparición en la vida adulta.

Tipo II: osteólisis multicéntrica hereditaria con patrón recesivo. Torg y colaboradores en 1969 describieron este tipo de osteólisis[44], y es similar al tipo dominante, con excepción de que se acompaña de osteoporosis generalizada intensa de huesos largos del esqueleto apendicular.

Tipo III: osteólisis multicéntrica no hereditaria con nefropatía*. En esta entidad la afectación de los huesos del tarso es menor que en los del carpo. El dolor y la hinchazón de los huesos de ambas zonas comienzan entre los 2 y los 5 años de edad, para abarcar inclusive los metacarpianos, y el aspecto se asemeja al extremo "chupado" de una ramilla de menta. El trastorno se caracteriza por su relación con la nefropatía y comienza al mismo tiempo que la osteólisis, y se manifiesta en la forma de proteinuria, glomerulonefritis crónica intensa, e hipertensión maligna. El sujeto suele morir por lo común en la adolescencia. Otros datos ocasionales del mismo cuadro son atrofia de la cintura escapular, escoliosis dorsal y deformidad del cráneo".

Tipo IV: osteólisis masiva de Gorham. La osteólisis masiva monocéntrica de este tipo se acompaña de anormalidades vasculares, angiomatosis o hemangiomatosis. No es un trastorno de origen genético ni se acompaña de nefropatía. Puede afectar cualquier parte del esqueleto y su evolución es benigna; después de unos cuantos años el proceso osteolítico cesa.

Tipo V: síndrome de Winchester. Se trata de un trastorno rarísimo con un patrón autosómico recesivo de herencia. Los síntomas comienzan en la niñez. La osteólisis carpotarsiana se acompaña de contracturas articulares, talla corta, osteoporosis, opacificación corneal y lesiones cutáneas. Los riñones son normales. Se pensó originalmente que era un tipo de mucopolisacaridosis, pero los estudios con microscopia electrónica de Hollister y colaboradores demostraron que se trataba de una colagenosis no lisosómica[20].

Cuadro patológico

El tejido óseo es sustituido por tejido fibroso sin regeneración de hueso. En el *tipo Gorham,* la osteólisis que se acompaña de anormalidad vascular, se advierte notable proliferación de los espacios vasculares lo que simula el cuadro del hemangioendotelioma. A veces los cambios vasculares en el hueso se asemejan a la proliferación de capilares que surge en una fístula arteriovenosa.

Diagnóstico diferencial

El ortopedista debe considerar en el diagnóstico diferencial trastornos inflamatorios de hueso, tumores osteoclásticos malignos,

* Consúltense las referencias 12, 25, 28-30, 32, 36, 44, 45.

vasculopatía arterial, osteólisis postraumática y necrosis aséptica.

Tratamiento

El tratamiento se individualizará con arreglo a la intensidad del ataque y el tipo de osteólisis idiopática. Las medidas quirúrgicas utilizadas dependerán del hueso afectado. En algunos pacientes se han obtenido buenos resultados con ablación y sustitución con prótesis[46]. La radiación con dosis pequeñas estimulará la formación de hueso nuevo, pero no detendrá la progresión de la osteólisis.

Bibliografía

1. Aston, J. N.: A case of "massive osteolysis" of the femur. J. Bone Joint Surg., *40-B*:514, 1958.
2. Beals, R. K., and Bird, C. B.: Carpal and tarsal osteolysis: A case report and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *57-A*:681, 1975.
3. Berthoux, F., Robert, J. M., Zech, P., Fries, D., and Traeger, J.: Acro-ostéolyse essentielle à début carpien et tarsien avec nephropathie. Arch. Fr. Pediatr., 28:615, 1971.
4. Blumdell, Jones, G., Midgley, R. L., and Smith, B. S.: Massive osteolysis—disappearing bones. J. Bone Joint Surg., *40-B*:494, 1958.
5. Branch, H. E.: Acute spontaneous absorption of bone. Report of a case involving a clavicle and a scapula. J. Bone Joint Surg., 27:706, 1945.
6. Branco, F., and Horta, J.: Notes on a rare case of essential osteolysis. J. Bone Joint Surg., *40-B*:519, 1958.
7. Butler, R. W., McCance, R. A., and Barrett, A. M.: Unexplained destruction of the shaft of the femur in a child. J. Bone Joint Surg., *40-B*:487, 1958.
8. Campbell, J., Almond, H. G. A., and Johnson, R.: Massive osteolysis of the humerus with spontaneous recovery. J. Bone Joint Surg., *57-B*:238, 1975.
9. Cheney, W. P.: Acro-osteolysis. A.J.R., *94*:595, 1965.
10. Coste, F., and Gaucher, M.: Ostéolyses d'origine nerveuse. Rev. Rhum., *10*:51, 1943.
11. Crasselt, C.: Die Akroosteolyse. 2 Teil: Zur Differentialdiagnose der lokalisierten Akroosteolyse und die Ätiologie des Akroosteolysesyndroms. Z. Orthop., *94*:33, 1961.
12. Derot, M., Rathery, M., Rosselin, G., and Catellier, C.: Acro-ostéolyse due carpe, pied creux, scoliose et strabisme chez une jeune fille atteinte d'une insuffisance rénale. Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, *77*:223, 1961.
13. Erickson, C. M., Hirschberger, M., and Stickler, G. B.: Carpal-tarsal osteolysis. J. Pediatr., *93*:779, 1978.
14. Fornasier, V. L.: Hemangiomatosis with massive osteolysis. J. Bone Joint Surg., *52-B*:444, 1970.
15. Gluck, J., and Miller, J. J. III.: Familial osteolysis of the carpal and tarsal bones. J. Pediatr., *81*:506, 1972.
16. Gorham, L. W., and Stout, A. P.: Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone): Its relation to haemangiomatosis. J. Bone Joint Surg., *37-A*:985, 1955.
17. Gorham, L. W., Wright, A. W., Schultz, H. H., and Maxon, F. C.: Disappearing bones, a rare form of massive osteolysis. Am. J. Med., *17*:674, 1954.
18. Hardeggar, F., Simpson, L. A., and Segmueller, G.: The syndrome of idiopathic osteolysis. J. Bone Joint Surg., *67-B*:89, 1985.
19. Heyden, G., Kindblom, L. G., and Nielsen, J. M.: Disappearing bone disease. A clinical and histological study. J. Bone Joint Surg., *59-A*:57, 1977.
20. Hollister, D. W., Rimoin, D. L., Lachman, R. S., et al.: The Winchester syndrome: a nonlysosomal connective tissue disease. J. Pediatr., *84*:701, 1974.
21. Huke, B.: Ueberlegungen bei einer Langzeitstudie über eine progressive kranio-karpo-tarsale Osteolyse. Z. Orthop., *116*:203, 1978.
22. Johnson, P. M., and McClure, J. G.: Observations on massive osteolysis. A review of the literature and report of a case. Radiology, *71*:28, 1958.
23. Kery, L., and Wouters, H. W.: Massive osteolysis. J. Bone Joint Surg., *52-B*:452, 1970.
24. Kohler, E., Babbitt, D., Huizenga, B., and Good, T. A.: Hereditary osteolysis: A clinical, radiological and chemical study. Radiology, *108*:99, 1973.
25. Lagier, R., and Rutishauser, E.: Osteoarticular changes in a case of essential osteolysis. J. Bone Joint Surg., *47-B*:339, 1965.
26. Lamy, M., and Maroteaux, P.: Idiopathic osteolysis (Lamy-Maroteaux). Arch. Fr. Pediatr., *18*:693, 1961.
27. McManus, L. F., Ballard, A., Walton, S., and Omer, G. E.: Carpal and tarsal agenesis with features of essential and hereditary osteolysis: Follow-up notes on articles previously published in the Journal. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1099, 1972.
28. MacPherson, R. I., Walker, R. D., and Kowall, M. H.: Essential osteolysis with nephropathy. J. Can. Assoc. Radiol., *24*:98, 1973.
29. Mahoudeau, D., Dubrisay, J., Elissalde, B., and Srear, C.: Ostéolyse essentielle et nephrite. Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, *77*:229, 1961.
30. Marie, J., Salet, J., and Leveque, B.: Polydystrophie squelettiques avec ostéolyse progressive. Arch. Fr. Pediatr., *8*:752, 1951.
31. Marie, J., Salet, J., Leveque, B., and Sauvegrain, J.: Syndrome ostéodystrophique de nature congénitale probable: Réalisant l'association d'une ostéolyse essentielle progressive des extrémités des membres et d'anomalies malformatives vertébrales et costales. Presse Méd., *64*:2173, 1956.
32. Marie, J., Leveque, B., Lyon, G., Bebe, M., and Watchie, J. M.: Acro-ostéolyse essentielle compliqué d'insuffisance rénale d'évolution fatale. Presse Méd., *71*:249, 1963.
33. Milner, S. M., and Baker, S. L.: Disappearing bones. J. Bone Joint Surg., *40-B*:500, 1958.
34. Mouchet, A.: Ostéolyses post-traumatiques. Rev. Rhum., *10*:43, 1943.
35. Mouchet, A., and Rouvillois, H.: Ostéolyse du bassin d'origine indeterminée. Mem. Acad. Chir. (Paris), *63*:277, 1937.
36. Neyroud, M., Baumgartner, J., and Lenoir, A.: Un cas d'ostéolyse essentielle. Helv. Paediatr. Acta, *11*:155, 1956.
37. Normand, I. C. S., Dent, C. E., and Smellie, J. M.: Disappearing carpal bones. Proc. R. Soc. Med., *55*:978, 1962.
38. Omer, G. E., and Nossman, D. L.: Bone agenesis. A case involving the carpus and tarsus. J. Bone Joint Surg., *40-A*:917, 1958.
39. Poirier, H.: Massive osteolysis of the humerus treated by resection and prosthetic replacement. J. Bone Joint Surg., *50-B*:158, 1968.
40. Sage, M. R., and Allen, P. W.: Massive osteolysis. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *56-B*:130, 1974.
41. Shurtleff, D. B., Sparkes, R. S., Clawson, D. K., Guntheroth, W. G., and Mottet, N. K.: Hereditary

osteolysis with hypertension and nephropathy. J.A.M.A., *188*:363, 1964.
42. Thieffry, S., and Sorell-Dejerine, J.: Forme spéciale d'ostéolyse essentielle héréditaire et familiale à stabilisation spontanée survenant dans l'enfance. Presse Méd., *66*:1858, 1958.
43. Torg, J. S., and Steel, H. H.: Essential osteolysis and nephropathy. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1629, 1968.
44. Torg, J. S., DiGeorge, A. M., Kirkpatrick, J. A., Jr., and Trujillo, M. M.: Hereditary multicentric osteolysis with recessive transmission: A new syndrome. J. Pediatr., *785*:243, 1969.
45. Tyler, T., and Rosenbaum, H. D.: Idiopathic multicentric osteolysis. A.J.R., *126*:23, 1976.
46. Vitali, M.: The prosthetic management of a case of essential osteolysis. J. Bone Joint Surg., *44-B*:652, 1962.
47. Winchester, P., Grossman, H., and Lim, W. N.: A new acid mucopolysaccharidosis with skeletal deformities simulating rheumatoid arthritis. A.J.R., *106*:121, 1969.

OSTEOPETROSIS

Es una displasia ósea en la que no hay resorción de hueso, a causa de una deficiencia funcional de los osteoclastos y persistencia del condroide calcificado y del hueso primitivo. En las imágenes radiológicas se caracteriza por opacidad extraordinaria de los huesos, y falta de los bordes endoteliales corticales y de la modelación ósea.

Albers-Schonberg fue el primero en describir el cuadro en 1904 en un paciente de 26 años, y curiosamente la enfermedad en cuestión fue diagnosticada más tarde en la madre de 80 años de ese paciente[26]. Karshner en 1926 la denominó *osteopetrosis*[36], y en la literatura sobre este tema se han descrito más de 500 casos[5].

Clasificación

La osteopetrosis es un padecimiento heterogéneo que varía notablemente en la intensidad de sus manifestaciones clínicas y en su mecanismo de herencia. Se conocen cuando menos dos formas, que son la congénita y la tarda.

En la osteopetrosis *congénita* o de *tipo maligno*, las manifestaciones clínicas están presentes desde el nacimiento o en la lactancia temprana. La obliteración de la cavidad medular por la hipertrofia ósea produce disfunción de la médula y pancitopenia. Los síntomas iniciales son aparición espontánea de equimosis, hemorragia anormal, anemia progresiva y recalcitrante, y falta de crecimiento. Surge hepatoesplenomegalia compensatoria. La dentición se retrasa y los dientes están cariados, por la menor resistencia a la infección. Puede surgir parálisis de los pares craneales II, VIII o III por hipertrofia ósea, con lo cual se angostan los agujeros de la base del cráneo y así quedan comprimidos los cordones nerviosos mencionados.

A veces se observan también fracturas patológicas de huesos frágiles y osteomielitis del maxilar inferior. El sujeto suele morir en el primer decenio de la vida por alguna infección abrumadora o hemorragia, y se sabe de casos ocasionales de personas que llegaron a la vida adulta. El tipo congénito grave se hereda por un rasgo autosómico recesivo.

El segundo tipo, que es la osteopetrosis *benigna* o *tarda,* tiene una edad de comienzo variable. A menudo el cuadro permanece silencioso en sus manifestaciones clínicas y totalmente asintomático y se le detecta en forma accidental cuando se hacen radiografías por otra causa. La forma tarda es muy común y compatible con la actividad física y la esperanza de vida normal. Quizá el único dato sea anemia leve. A veces surge alguna fractura patológica del hueso afectado. La compresión de partes craneales puede caudar parálisis facial. Después de extracciones dentales puede surgir osteomielitis de los maxilares. La forma tarda tiene un mecanismo de herencia autosómica dominante[33, 44].

En la literatura se han señalado casos atípicos que no pertenecen a la categoría de osteopetrosis congénita o tarda y se han agrupado bajo el término de *formas intermedias* de osteopetrosis con un mecanismo de herencia autosómica recesiva[6, 32, 35].

Causas y cuadro patológico

Se desconoce la causa exacta de la osteopetrosis. El defecto básico al parecer está a nivel celular y los osteoclastos son anormales y no resorben cartílago y hueso. Shapiro y colaboradores practicaron estudios histológicos, ultraestructurales y bioquímicos del tejido de una persona con osteopetrosis. El hueso tuvo un número mayor de osteoclastos los que, sin embargo, no tenían una capacidad de resorción activa como se advirtió por la ausencia de bordes ranurados y zonas claras que son las características de dicha función activa. Además, los osteoclastos al parecer

no reaccionaron a la hormona paratiroidea, como se demostró por la falta de actividad de colagenasa tisular. También, a diferencia del hueso normal, no se detectó colagenasa tisular en el hueso osteoporótico. El índice de secreción de calcio fue pequeño y hubo una notable disminución en la rapidez de la resorción. Los datos anteriores refuerzan la posibilidad de que surja un defecto básico en la osteopetrosis, como sería la deficiencia funcional del osteoclasto. En los estudios de sangre, glándulas paratiroides o tiroides[64] no se advirtieron anormalidades notables en la hormona paratiroidea o la calcitonina.

Los cambios patológicos en la osteopetrosis se deben a falta o disminución de la resorción del cartílago endocondral y hueso, en tanto que su formación se lleva a cabo con ritmo normal. Como resultado, persisten y se acumulan grandes cantidades de cartílago calcificado y hueso primitivo, primeramente en las metáfisis y al final en la diáfisis (fig. 3-52). Disminuye la remodelación del hueso, se ensanchan las metáfisis y se engruesa la corteza. A pesar de lo dicho, disminuye la estabilidad estructural del hueso por la escasez de fibrillas de colágena y la falta de remodelación y regeneración normal de la matriz ósea. Como consecuencia, en la osteopetrosis surgen fracturas patológicas.

Desde el punto de vista patológico, la falta total de hueso organizado normal se refleja por la imagen histológica característica de zonas irregulares de tejido condroóseo inmaduro, dentro de la matriz del hueso con fibras gruesas con líneas de cemento anchas y notables. En la porción central de los huesos con desorganización del cartílago se advierten zonas de metaplasia ósea. Se identifican osteoblastos y osteoclastos, pero su cantidad es variable, es decir, puede haber un número mayor o menor de ellos o ser normales. Los espacios de la médula ósea están casi obliterados por las bandas densas de tejido condroóseo anormal. Hay escasez extraordinaria de células de la médula ósea, anomalía compensada por hemopoyesis intramedular intrínseca en bazo, hígado y ganglios linfáticos.

La falta de modelación de huesos largos hace que ensanchen las regiones metafisarias

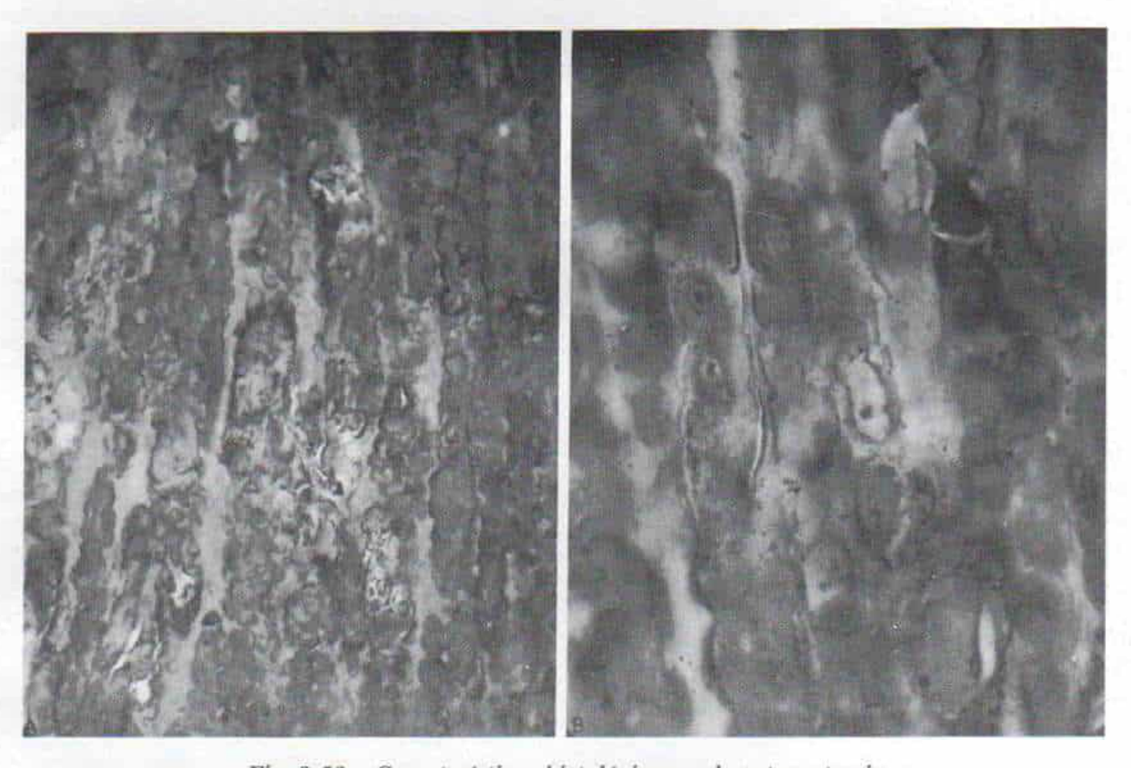


Fig. 3-52. Características histológicas en la osteopetrosis.

Se advierten las zonas irregulares de tejido condróoseo inmaduro dentro de la matriz de hueso de fibras gruesas, con líneas de cemento anchas y prominentes. **A**, × 100. **B**, × 400.

y se agrande, y los extremos de las diáfisis adquieran forma bulbosa. Los cambios anteriores son más notables en áreas de crecimiento rápido como sería la zona distal del fémur. Los huesos tubulares cortos, metatarsianos, metacarpianos y falanges presentan cambios semejantes a los observados en los largos pero en menor grado.

La formación de hueso intramedular también es anormal, como se advierte en la naturaleza parcialmente no laminar del hueso subperióstico. Las alteraciones en el cráneo son más notables en su base, densa y esclerótica. Las fosas están formadas de manera inadecuada, y los agujeros para los pares craneales están llenos de hueso no resorbido que comprime los cordones y causa atrofia nerviosa.

Los cambios raquíticos pueden aparecer en la osteopetrosis[3, 9, 15, 43] y el fenómeno por lo común se observa en personas con la forma mortal grave de la enfermedad. Milgram y Jasty demostraron que el cartílago hipertrófico previamente formado (en los tejidos obtenidos de individuos con osteopetrosis y raquitismo) presentaba calcificación y no había líneas anormalmente amplias de osteoide en las trabéculas óseas que rodeaban a los núcleos cartilaginosos calcificados. Los datos mencionados indican que el raquitismo en estos pacientes surge en forma secundaria y que antes que comenzara había ya osteopetrosis.

Milhaud y colaboradores describieron dos formas de osteopetrosis mortal en la rata: el tipo de "osteopetrosis" (op) y el "edéntulo" (H). En los dos últimos hubo atrofia temprana del timo y ambos mutantes fallecieron prematuramente por la enfermedad. Los mutantes *op* pudieron ser curados por la administración, en goteo endovenoso, de médula ósea normal, en tanto que los mutantes *H* no mejoraron. Las lesiones óseas en los dos tipos fueron diferentes. La rata *H* presentó algunos signos de raquitismo además del hallazgo típico de la osteopetrosis. Los niveles de alfafetoproteína fueron altos. Los datos de Milhaud en la rata surgirieron que en la patogenia de esta displasia ósea interviene un proceso más generalizado[49].

Signos radiográficos

El signo característico de la osteopetrosis es la mayor radioopacidad de los huesos. La arquitectura normal está totalmente obliterada de forma que no hay diferencia entre el hueso cortical y el esponjoso (fig. 3-53).

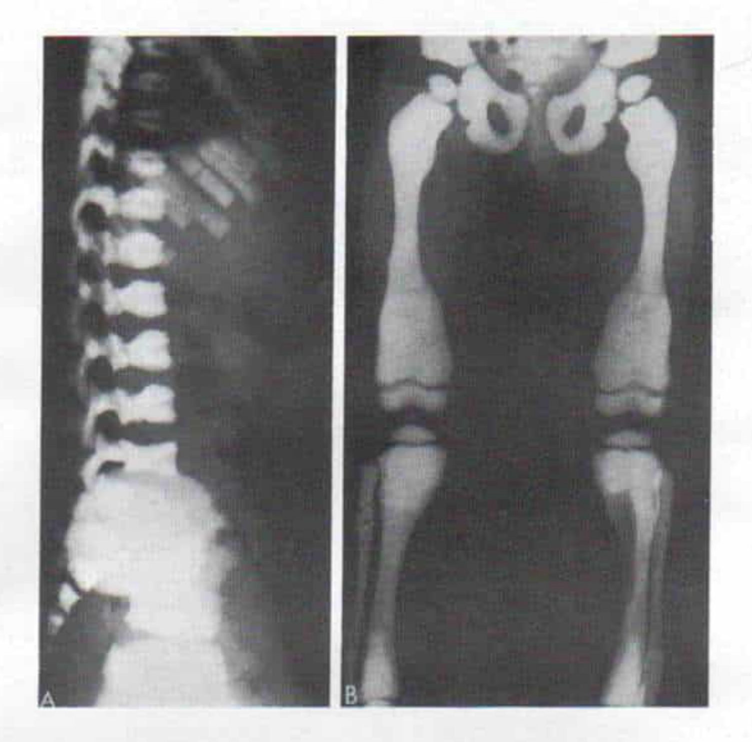
En filmes poco penetrados, el hueso tiene un aspecto uniformemente denso; con mejor técnica y filmes con penetración adecuada, a pesar de lo dicho, se visualizan estrías transversas y a veces longitudinales del patrón de endostosis *(hueso dentro de hueso)*. Las *bandas transversas* están compuestas de zonas alternas de esclerosis y radiolucidez causadas por variaciones en la intensidad del efecto de resorción de un momento a otro durante el crecimiento en la niñez (fig. 3-54). La anchura de las bandas en las porciones diferentes del esqueleto refleja la rapidez relativa de crecimiento en las láminas distintas de crecimiento. Las zonas radiolúcidas son las que tienen más hueso normal que se formó durante lapsos en que la enfermedad era menos activa. Las estrías longitudinales de los huesos largos representan sombras de columnas vasculares rodeadas por tejido conectivo. El patrón de estrías transversas y longitudinales es alterado por fracturas o alguna intervención quirúrgica.

La endostosis (conocida también como "hueso dentro de hueso") es un núcleo de tejido óseo primitivo que se asemeja al hueso fetal en miniatura; está separado de la corteza por un área de radiolucidez (fig. 3-55). Las endostosis se observan en la niñez y poco a poco disminuyen de intensidad en la adolescencia. Se les identifica mejor en los huesos tubulares cortos, tibia y peroné, radio y cúbito, y las vértebras y huesos pélvicos. En los huesos largos están situados en forma excéntrica lejos de los extremos ensanchados. Las endostosis son el signo patognomónico de la osteopetrosis.

El ensanchamiento terminal de la metáfisis y la ampliación de los extremos metafisarios de la diáfisis se deben a que la modelación normal y la tubulación del hueso no se producen. Se observa con mayor nitidez en los sitios de crecimiento rápido, en la porción distal del fémur (fig. 3-53,*B*).

La *columna* muestra densidad normal uniforme en los comienzos de la niñez, pero en el adolescente y en el adulto las vértebras tienen una imagen en "emparedado", y en la parte superior e inferior tienen bandas de mayor densidad junto a las láminas terminales vertebrales (fig. 3-56).

El estudio del esqueleto con $^{-99}$Tc en la



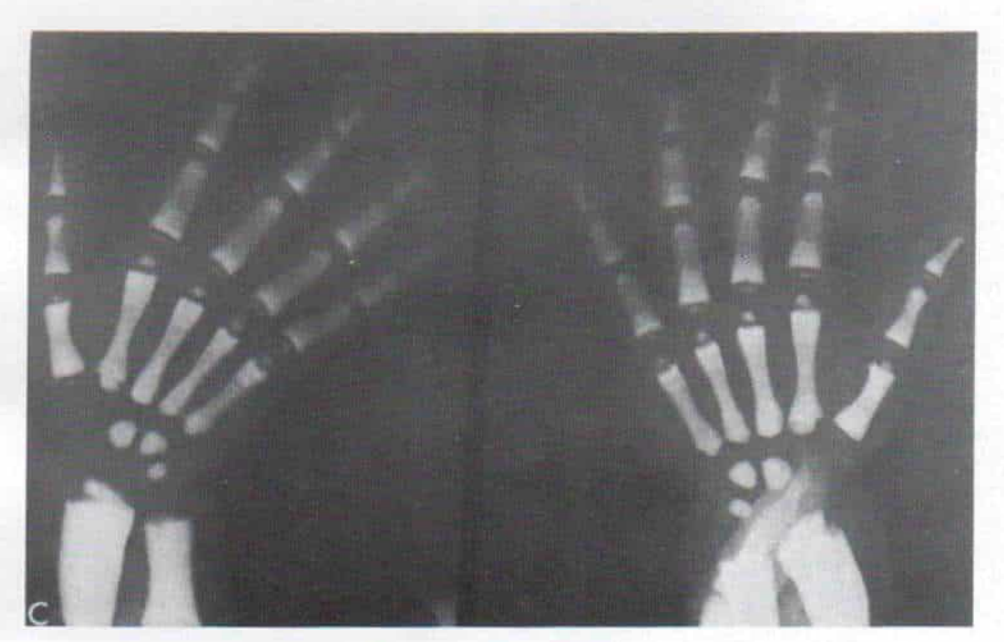


Fig. 3-53. Osteopetrosis.

A, radiografía lateral de la columna en que se manifiesta la opacidad uniforme de vértebras y la obliteración de la estructura trabecular normal. No hay diferencia entre el hueso cortical y el esponjoso. **B**, radiografía anteroposterior de ambos miembros inferiores y **C**, radiografías anteroposteriores de ambas manos en que puede verse el ensanchamiento de los extremos metafisarios de las diáfisis y las áreas transversas y longitudinales de rarefacción.

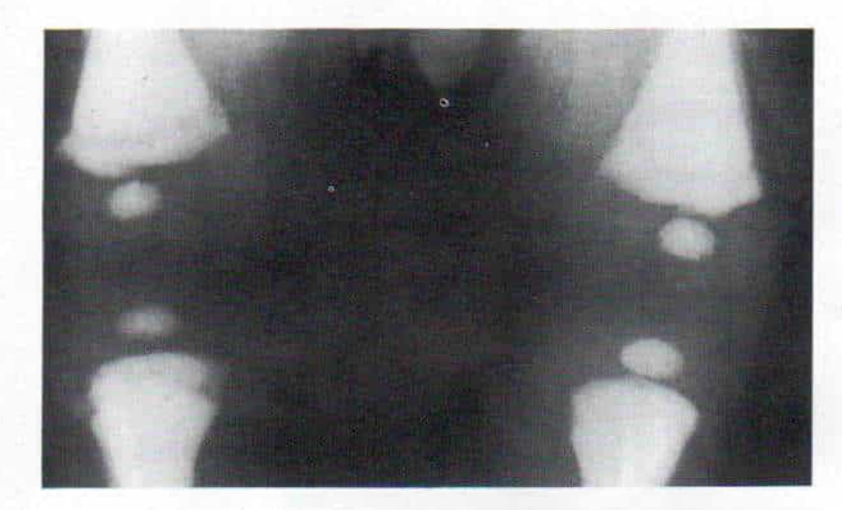


Fig. 3-54. Bandas transversales en que hay alternancia de zonas de esclerosis y radiolucidez.

Son variaciones en la intensidad del defecto de resorción de un momento a otro en el crecimiento esquelético.

osteopetrosis demuestra una mayor actividad en el extremo epifisario de los huesos largos ensanchados en su porción terminal, y huesos tubulares cortos y es normal en el resto del esqueleto. En sitios de fracturas y osteomielitis aumenta la actividad metabólica. La gammagrafía reticuloendotelial con azufre coloidal mostró falta casi total de actividad en el esqueleto axial y apendicular. La imagenología tiene como finalidad detectar complicaciones de la osteopetrosis que son las fracturas y la osteomielitis[54].

Fig. 3-55. Endostosis en la osteopetrosis.

En la radiografía anteroposterior de la mano es visible la densidad mayor de hueso, y la llamada endostosis en las falanges y metacarpianos. (Cortesía del Dr. Michael Ozonoff.)

Datos de laboratorio

Excepto los cambios hematológicos propios de la anemia y la pancitopenia, los estudios de laboratorio arrojan resultados esencialmente normales. En caso de fracturas en cicatrización puede aumentar el nivel de fosfatasa alcalina. Las cifras de calcio y fosfato sérico son normales y a veces hay incremento del nivel de fosfatasa ácida[34].

Diagnóstico diferencial

La osteopetrosis debe diferenciarse de displasias óseas sin relación alguna con ella, que tienen entre sus signos mayor densidad ósea. En la *picnodisostosis* hay esclerosis ósea homogénea y mayor fragilidad del hueso. Se diferencia de la osteopetrosis por la presencia de hipoplasia de las *falanges terminales* y *clavículas;* el ángulo obtuso del *maxilar inferior* con maxilar superior pequeño y el aspecto del *cráneo* con fontanelas abiertas, suturas anchas y presencia de huesos wormianos y la ausencia de compresión de pares craneales, anemia y hepatoesplenomegalia.

En la *displasia diafisaria progresiva* (enfermedad de Englemann), la hiperostosis se



Fig. 3-56. Vértebras en la osteopetrosis.

La mayor densidad junto a las placas terminales da a las vértebras una imagen en "emparedado" en la proyección lateral. (Por cortesía del Dr. James W. Milgram.)

limita casi por completo a la diáfisis, los extremos de huesos largos no están abultados y las fracturas patológicas y la anemia no son parte del cuadro. Sin embargo, puede advertirse la bóveda craneal engrosada y la base con angostamiento de los agujeros para nervios, que a veces causa compresión de los pares craneales, y parálisis.

La *displasia craneometafisaria* y la de tipo *metafisario* (enfermedad de Pyle) comprenden osteoesclerosis y alteración de la modelación ósea, así como parálisis de pares craneales y fracturas patológicas. En estas displasias la hemopoyesis es normal, no hay afectación de vértebras, y el patrón de esclerosis de huesos tubulares es totalmente distinto del de la osteopetrosis. Las *displasias frontometafisarias* se diferencian fácilmente por el engrosamiento masivo de los huesos frontales.

En caso de intoxicación por metales, neoplasias, sífilis y mielofibrosis aumenta la densidad de los huesos; tales problemas se diferencian por su cuadro clínico y por medio de estudios adecuados de laboratorio.

Problemas y complicaciones

Las fracturas, que constituyen un problema común en la osteopetrosis, surgen por la excesiva fragilidad de los "huesos de mármol". La línea de fractura por lo común es transversa y fuertemente marginada (fig. 3-57). El sitio más común es el fémur y en particular la región de la cadera[11, 28, 49]. El callo que se forma en la fractura en cicatrización posee las mismas características del hueso original, se forma por el mismo proceso fisiopatológico, pero la cicatrización del hueso petrótico puede ser muy lenta. La coxa vara a veces surge por acción de las fuerzas de cizallamiento en el hueso anormal, en el cuello femoral[38].

No es rara la osteomielitis, especialmente de los dos maxilares. Un factor predisponente pudiera ser la disminución del riego sanguíneo al hueso, por el apiñamiento de los vasos,

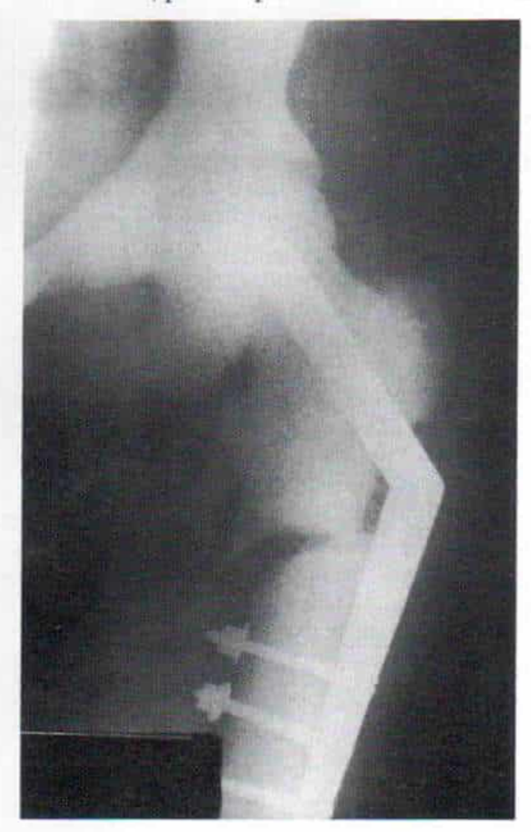


Fig. 3-57. Fractura patológica del fémur en la osteopetrosis.

Es notable la línea de fractura transversa. (Por cortesía del Dr. James W. Milgram.)

por acción de los espacios medulares llenos de hueso.

Se ha sabido de un caso publicado en la literatura de degeneración sarcomatosa del hueso petrótico[37].

Tratamiento

En la forma congénita mortal de osteopetrosis, el tratamiento se orienta a controlar la anemia que puede ser mortal. El único método eficaz sería el trasplante de médula ósea. Coccia y colaboradores señalaron el caso de una niña de 5 meses con osteopetrosis autosómica recesiva que recibió un trasplante de médula ósea de su hermano HLA-MLC idéntico de 5 años de edad después de preparación con ciclofosfamida y radiación corporal total modificada. En el término de 12 semanas del trasplante se corrigieron la anemia, la trombocitopenia y la leucoeritroblastosis. Las radiografías seriadas mostraron formación de hueso nuevo no esclerótico, y remodelación ósea[14]. Sin embargo, la eficacia de este tratamiento por largo tiempo necesita mayor valoración y experiencia.

En el pasado se intentaba la esplenectomía y su inconveniente es la eliminación de un gran reservorio importantísimo de tejido hemopoyético extramedular[50]. Las transfusiones de sangre no resuelven el problema, por la posibilidad de agravar la inmunización.

Las parálisis de pares craneales son tratadas por el neurocirujano al eliminar el hueso que comprime al nervio en su agujero de salida.

Las fracturas se tratan por las técnicas corrientes, y hay que recordar que es difícil perforar el hueso duro y ello causa problemas en la fijación interna. La cicatrización de las fracturas puede ser lenta. La osteomielitis que por lo común abarca el maxilar puede requerir de oxígeno además de la incisión y drenaje quirúrgicos.

Bibliografía

1. Aarskog, D., Aksnes, L., and Markestad, R.: Effect of parathyroid hormone on vitamin D metabolism in osteopetrosis. Pediatrics, *68*:109, 1981.
2. Albers-Schonberg, H.: Röntgenbilder einer seltenen Knochenerkrankung. Munchen. Med. Wochenschr., *51*:365, 1904.
3. Alexander, W. G.: Report of a case of so-called "marble bones" with a review of the literature and a translation of an article. A.J.R., *10*:280, 1923.
4. Ballet, J. J., Griscelli, C., Coutris, C., Milhaud, G., and Maroteaux, P.: Bone marrow transplantation in osteopetrosis. Lancet, 2:1137, 1977.
5. Beighton, P., and Cremin, B. J.: Sclerosing bone disease. Berlin, Springer, 1980.
6. Beighton, P., Hamersma, H., and Cremin, B. J.: Osteopetrosis in South Africa. The benign, lethal and intermediate forms. S. Afr. Med. J., *55*:659, 1979.
7. Beighton, P., Horan, F., and Hamersma, H.: A review of osteopetrosis. Postgrad. Med. J., *53*:507, 1977.
8. Besselman, D. M.: Splenectomy in the management of the anemia and thrombocytopenia of osteopetrosis. J. Pediatr., *69*:455, 1966.
9. Bonucci, E., Sartori, E., and Spina, M.: Osteopetrosis fetalis. Report on a case with special reference to ultrastructure. Virchows Arch. Pathol. Anat., *368*:109, 1975.
10. Brailsford, J. F.: Sclerosing conditions of bone. Br. J. Radiol., *23*:83, 1950.
11. Breck, L. W., Cornell, R. C., and Emmett, J. E.: Intramedullary fixation of fractures of the femur in a case of osteopetrosis. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1389, 1957.
12. Callender, G. R., and Miyakawa, G.: Osteopetrosis in an adult. J. Bone Joint Surg., *35-A*:204, 1953.
13. Cameron, H. U., and Dewar, F. P.: Degenerative osteoarthritis associated with osteopetrosis. Clin. Orthop., *127*:148, 1977.
14. Coccia, P. F., Krivit, W., Cervenka, J., Clawson, C., Kersey, J. H., Kim, T. H., Nesbit, M. E., Ramsay, N. K., Warkentin, P. I., Teitelbaum, S. L., Kahn, A. J., and Brown, D. M.: Successful bone marrow transplantation for infantile malignant osteopetrosis. N. Engl. J. Med., *302*:701, 1980.
15. Cohen, J.: Osteopetrosis. Case report, autopsy findings, and pathological interpretation: Failure of treatment with vitamin A. J. Bone Joint Surg., *33-A*:923, 1951.
16. Dent, C. E., Smellie, J. M., and Watson, L.: Studies in osteopetrosis. Arch. Dis. Child., *40*:7, 1965.
17. Enell, H., and Pehrson, M.: Studies on osteopetrosis. Clinical report of three cases with genetic considerations. Acta Paediatr., *47*:279, 1958.
18. Engfeldt, B., Engstrom, A., and Zetterstrom, R.: Biophysical studies on bone tissue. III. Osteopetrosis (marble bone disease). Acta Paediatr., *43*:152, 1954.
19. Engfeldt, B., Fajers, C. M., Lodin, H., and Pehrson, M.: Studies on osteopetrosis. III. Roentgenological and pathologic-anatomical investigations on some of the bone changes. Acta Paediatr., *49*:391, 1960.
20. Enticknap, J. B.: Albers-Schonberg disease (marble bones). Report of a case with a study of the chemical and physical characteristics of the bone. J. Bone Joint Surg., *36-B*:123, 1954.
21. Fairbank, H. A. T.: Osteopetrosis. J. Bone Joint Surg., *30-B*:339, 1948.
22. Frost, H. M., Villanueva, A. R., Jett, S., and Eyring, E.: Tetracycline-based analysis of bone remodelling in osteopetrosis. Clin. Orthop., *65*:203, 1969.
23. Glorieux, F. H., Pettifor, J. M., Marie, P. J., Delvin, E. E., Travers, R., and Shepard, N.: Induction of bone resorption by parathyroid hormone in congenital malignant osteopetrosis. Metab. Bone Dis. Rel. Res., 3:143, 1981.
24. Graham, C. B., Ridhe, U., and Eklof, O.: Osteopetrosis. *In* Intrinsic Diseases of Bones. Vol. 4. Basel, Karger, 1973.
25. Greene, W. B., and Torre, B. A.: Case report. Femoral neck fracture in a child with autosomal dominant osteopetrosis. J. Pediatr. Orthop., *5*:483, 1985.
26. Hamersma, H.: Osteopetrosis (marble bone disease) of the temporal bone. Laryngoscope, *80*:1518, 1970.
27. Hamersma, H.: Total decompression of the facial nerve in osteopetrosis. (Marble bone disease—morbus Albers-Schonberg.) J. Otolaryngol., *36*:21, 1974.

28. Hasenhuttl, K.: Osteopetrosis. Review of the literature and comparative studies on a case with a twenty-four-year follow-up. J. Bone Joint Surg., *44-A*:359, 1962.
29. Heine, J.: Beitrag zur Marmorknochenkrankheit. Fortschr. Geb. Rontgenstr., *64*:121, 1941.
30. Hinkel, C. L., and Beiler, D. D.: Osteopetrosis in adults. A.J.R., *74*:46, 1955.
31. Horan, F. T., and Beighton, P. H.: "Osteopetrosis" in the Fairbank Collection. J. Bone Joint Surg., *60-B*:53, 1978.
32. Horton, W. A., Schimke, R. N., and Iyama, T.: Osteopetrosis: Further heterogeneity. J. Pediatr., *97*:580, 1980.
33. Hoyt, C. S., and Billson, F. A.: Visual loss in osteopetrosis. Am. J. Dis. Child., *133*:955, 1979.
34. Johnston, C. C., Lavy, N., Lord, T., Vellios, F., Merritt, A. D., and Deiss, W. P.: Osteopetrosis. A clinical, genetic, metabolic, and morphologic study of the dominant inherited, benign form. Medicine, *47*:149, 1968.
35. Kaibara, N., Katsuki, I., Hotokebuchi, T., and Takagishi, K.: Intermediate form of osteopetrosis with recessive inheritance. Skeletal Radiol., *9*:47, 1982.
36. Karshner, R.: Osteopetrosis. A.J.R., *16*:405, 1926.
37. Kerr, H. J.: A case of osteopetrosis (marble bones) complicated by osteogenic sarcoma. A.J.R., *35*:212, 1936.
38. King, R. E., and Lovejoy, J. F.: Familial osteopetrosis with coxa vara. A case report. J. Bone Joint Surg., *55-A*:381, 1973.
39. Kleinberg, S.: Osteopetrosis. Am. J. Surg., *87*:50, 1954.
40. Kneals, E., and Sante, L. R.: Osteopetrosis (marble bones). Am. J. Dis. Child., *81*:693, 1951.
41. Loria-Cortes, R., Quesada-Calvo, E., and Cordero-Chaverri, C.: Osteopetrosis in children. A report of 26 cases. J. Pediatr., *91*:43, 1977.
42. McCune, D. J., and Bradley, C.: Osteopetrosis (marble bones) in an infant. Am. J. Dis. Child., *48*:949, 1934.
43. McPeak, C. N.: Osteopetrosis. Report of 8 cases occurring in three generations of one family. A.J.R., *36*:816, 1936.
44. Mainous, E. G., Hart, G. B., Soffa, D. J., and Graham, G. A.: Hyperbaric oxygen treatment of mandibular osteomyelitis in osteopetrosis. J. Oral Surg., *33*:288, 1975.
45. Majale, M., Hunt, S. C. M., and Huckstep., R. L.: Fracture in osteopetrosis. J. Bone Joint Surg., *49-B*:595, 1967.
46. Mazur, J., and Wortsman, J.: Hypogonadotropic hypogonadism from osteopetrosis. Clin. Orthop., *162*:202, 1982.
47. Milgram, J. W., and Jasty, M.: Osteopetrosis. A morphological study of twenty-one cases. J. Bone Joint Surg., *64-A*:912, 1982.
48. Milhaud, G.: Thymus and osteopetrosis. Clin. Orthop., *135*:260, 1978.
49. Milhaud, G., Labat, M. L., Litwin, I., Moricard, Y., Moutier, R., Rimbaut, C., Buffe, D., and Juster, M.: Osteopetro-rickets: a new congenital bone disorder. Metab. Bone Dis. Rel. Res., *3*:91, 1981.
50. Moe, P. J., and Skjaeveland, A.: Therapeutic studies in osteopetrosis. Report of 4 cases. Acta Paediatr. Scand., *58*:593, 1969.
51. Montgomery, R. D., and Standard, K. L.: Albers-Schonberg's disease. A changing concept. J. Bone Joint Surg., *42-B*:303, 1960.
52. Morrow, G., Barness, L. A., Fost, A., and Rasmussen, H.: Calcium mobilization in osteopetrosis. Am. J. Dis. Child., *114*:161, 1967.
53. Moss, A. A., and Mainzer, F.: Osteopetrosis: An unusual cause of terminal-tuft erosion. Radiology, *97*:631, 1970.
54. Park, H.-M., and Lambertus, J.: Skeletal and reticuloendothelial imaging in osteopetrosis. J. Nucl. Med., *18*:1091, 1977.
55. Pines, B., and Lederer, M.: Osteopetrosis: Albers-Schonberg disease (marble bones). Report of a case and morphologic study. Am. J. Pathol., *23*:755, 1947.
56. Pirie, H.: The development of marble bones. A.J.R., *24*:147, 1930.
57. Ragab, A. H., Ducos, R., Crist, W. M., and Duck, S. C.: Granulopoiesis in osteopetrosis. J. Pediatr., *87*:422, 1975.
58. Reeves, J. D., August, C. S., Humbert, J. R., and Weston, W. L.: Host defense in infantile osteopetrosis. Pediatrics, *64*:202, 1979.
59. Rousseau, J., Dupuy, J. P., Olivier, J. P., Pompon, J. P., Douvion, D., and Pascaud, J. L.: A propos d'un cas exceptionnel de maladie d'Albers-Schonberg. Ann. Radiol., *18*:747, 1975.
60. Salzano, F. M.: Osteopetrosis: Review of dominant cases and frequency in a Brazilian state. Acta Genet. Med. Gemeliol., *10*:340, 1961.
61. Schmidt, C. J., Marks, S. C., and Harves, L. E.: A radiographic and histologic study of fracture healing in rats. Radiology, *122*:517, 1977.
62. Schneider, G. B., Cuenoud, M. L., and Marks, S. C., Jr.: The diagnosis and cure of neonatal osteopetrosis: Experimental evidence from congenitally osteopetrotic (ia) rats. Metab. Bone Dis. Rel. Res., *1*:335, 1979.
63. Seifert, M. F.: The biology of macrophages in osteopetrosis. Structure and function. Clin. Orthop., *182*:270, 1984.
64. Shapiro, F., Glimcher, M. J., Holtrop, M. E., Tashjian, A. H., Brickley-Parsons, D., and Kenzora, J. E.: Human osteopetrosis. A histological, ultrastructural, and biochemical study. J. Bone Joint Surg., *62-A*:384, 1980.
65. Sief, C. A., Chessells, J. N., Levinski, R. J., Pritchard, J., Rodgers, D. W., Casey, A., Muller, K., and Hall, C. M.: Allogenic bone marrow transplantation in infantile malignant osteopetrosis. Lancet, *1*:437, 1983.
66. Sjolin, S.: Studies in osteopetrosis. II. Investigations concerning the nature of the anemia. Acta Paediatr., *48*:529, 1959.
67. Sly, W. S., Whyte, M. P., Sundaram, V., Tashian, R. E., Hewett-Emmett, D., Guibaud, P., Vainsel, M., Baluarte, H. J., Gruskin, A., Al-Mosawi, M., Sakati, N., and Ohlsson, A.: Carbonic anhydrase II deficiency in 12 families with the autosomal recessive syndrome of osteopetrosis with renal tubular acidosis and cerebral calcifications. N. Engl. J. Med., *313*:139, 1985.
68. Solcia, E., Rondini, G., and Capella, C.: Clinical and pathological observations on a case of newborn osteopetrosis. Helv. Paediatr. Acta, *23*:650, 1968.
69. Teitelbaum, S. L., Coccia, P. F., Brown, D. M., and Kahn, A. J.: Malignant osteopetrosis: A disease of abnormal osteoclast proliferation. Metab. Bone Dis. Rel. Res., *3*:99, 1981.
70. Tips, R. L., and Lynch, H. T.: Malignant congenital osteopetrosis resulting from a consanguineous marriage. Acta Paediatr., *51*:585, 1962.
71. Walker, D. G.: Osteopetrosis cured by temporary parabiosis. Science, *180*:875, 1973.
72. Yu, J. S., Oates, R. K., Walsh, K. H., and Stuckey, S. J.: Osteopetrosis. Arch. Dis. Child., *46*:257, 1971.
73. Zamboni, G., Cecchettini, M., Marradi, P., Foradori, M., and Zoppi, G.: Association of osteopetrosis and vitamin D–resistant rickets. Helv. Paediatr. Acta, *32*:363, 1977.
74. Zawsch, C.: Marble bone disease. A study of osteogenesis. Arch. Pathol., *43*:55, 1947.
75. Zetterstrom, R.: Osteopetrosis (marble bone disease). Clinical and pathological review. Mod. Probl. Paediatr., *3*:488, 1957.

PICNODISOSTOSIS

La picnodisostosis fue descrita originalmente como un síndrome preciso en 1962 por Maroteaux y Lamy y acuñaron su nombre de las raíces griegas *pycnos*, que significa grueso o denso, *dys*, "defectuoso" y *osteon*, "hueso"[17,18].

La entidad en cuestión se caracteriza por estatura corta y presencia de miembros cortos; osteoesclerosis generalizada con propensión a la fractura de los huesos largos; hipoplasia o ausencia de la porción lateral de las clavículas; aplasia parcial o total de las falanges terminales de los dedos; displasia del cráneo por ensanchamiento de las líneas de sutura, presencia de huesos wormianos y persistencia de las fontanelas abiertas, así como micrognatia con ángulo mandibular obtuso, maxilar superior pequeño, nariz de "cotorra" y retardo y desorden en la erupción de los dientes (fig. 3-58). En la columna falta la segmentación a nivel atlantoaxoideo y en vértebras lumbares inferiores; puede haber espondilolistesis. Las bandas alternas de densidad mayor y menor que acompañan a la osteopetrosis no aparecen en las radiografías de columna. Se ha dicho que Henri de Toulouse-Lautrec sufría picnodisostosis[19].

La picnodisostosis se hereda por un rasgo autosómico recesivo y es muy rara, y su prevalencia posible es menor de un caso por millón de personas.

El conducto raquídeo está siendo presente pero es pequeño e imperfecto. Por lo común la hemopoyesis es normal. Hay disminución simultánea en la formación y la resorción de hueso[12].

En el diagnóstico diferencial hay que considerar a la osteopetrosis y a la disostosis cleidocraneal (tabla 3-7). Otros cuadros raros por descartar son la displasia diafisaria progresiva y la acroosteólisis no familiar idiopática.

La esperanza de vida de estos pacientes es normal y la talla en el adulto varía de 130 a

Tabla 3-7. *Diagnóstico diferencial de picnodisostosis, osteopetrosis y displasia cleidocraneal*

Características	*Picnodisostosis*	*Osteopetrosis*	*Displasia cleidocraneal*
Herencia	Autosómica recesiva	Tipo maligno congénito (autosómico recesivo) Tipo leve tarda (autosómico dominante)	Autosómica dominante
Estatura	Estatura pequeña, de tipo de miembros cortos	Corta en el tipo congénito	Por lo común normal A veces talla mínima
Prevalencia	Menos de un caso por millón	Tres casos por millón	Menos de un caso por millón
Facies	Micrognatia con maxilar inferior obtuso y maxilar superior pequeño, retraso en la erupción de dientes desordenados	Normal	Puente nasal bajo con protuberancia frontal y regiones parietales Erupción desordenada de dientes y falta de fusión de la sínfisis maxilar inferior
Senos paranasales	Sin neumatización o cerrados	Sin neumatización Bóveda y base engrosadas	Normal
Cráneo	Displasia con suturas ensanchadas; huesos wormianos Persistencia de fontanelas abiertas No hay compresión a nivel de los agujeros de la base del cráneo No hay parálisis de pares craneales	Compresión de los nervios a nivel de los agujeros de la base del cráneo con hipertrofia ósea Parálisis de pares craneales	Huesos wormianos Fontanelas abiertas en la niñez No hay parálisis de pares craneales
Clavícula	Hipoplásica a veces ausente en la porción lateral	Presente y normal	Falta de manera parcial o completa
Manos y pies	Hipoplasia o ausencia de falanges terminales de dedos	Normal	Normal
Pelvis y caderas	Aplanamiento de la cabeza femoral y cuello femoral corto y deforme	Endostosis y bandas transversas en que alternan mayor y menor radioopacidad Puede haber coxa vara	Sínfisis del pubis ancha Cartílagos trirradiados y amplitud de articulaciones sacroiliacas
Contextura de huesos	Osteoesclerosis sin obliteración de los conductos intramedulares	Osteoesclerosis con obliteración de conductos intramedulares	Normal
Cuadro hematológico	Normal	Anemia aplásica	Normal
Hígado, bazo	Normal	Hepatoesplenomegalia	Normal





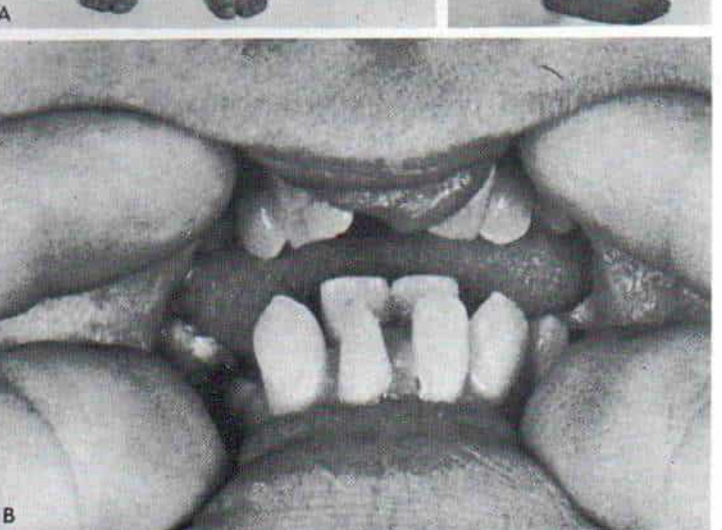


Fig. 3-58. Picnodisostosis.

A, aspecto típico de una joven de 15 años. **B,** doble hilera de dientes como consecuencia de la persistencia de los dientes de leche. (Con autorización de Elmore, S. M.: Pycnodysostosis: A review. J. Bone Joint Surg., *49-A*:153, 1967.)

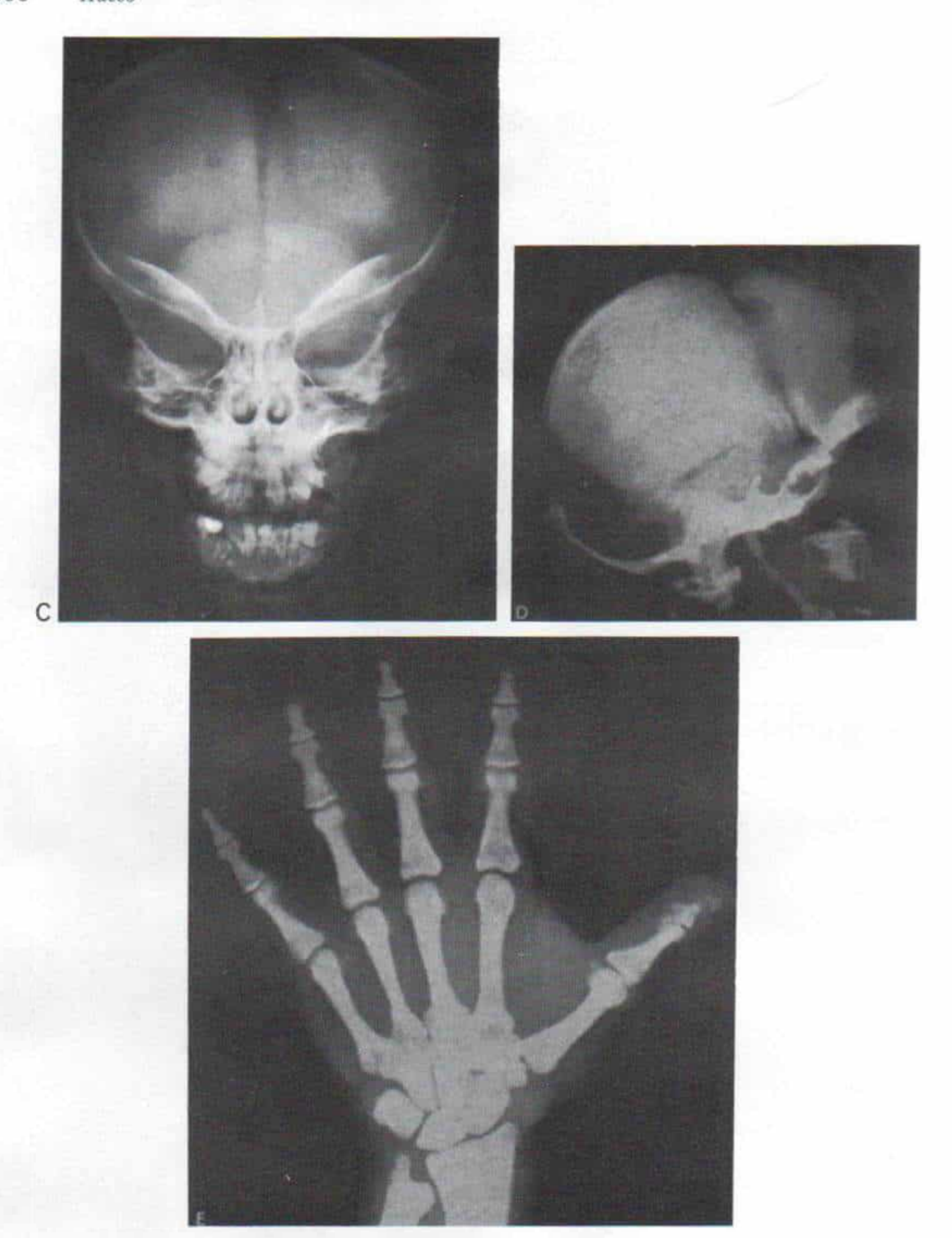


Fig. 3-58 (continuación). Picnodisostosis.

C y **D**, radiografías de cráneo. Adviértase la separación de las suturas sagital, coronal y lambdoidea. La fontanela anterior está abierta y los senos paranasales están hipoplásicos y no neumatizados. El hueso parietal tiene un patrón wormiano y los huesos de la cara son pequeños, con aplanamiento del maxilar inferior a 180°. La articulación entre el cráneo y el atlas es anormal. **E**, radiografía anteroposterior de la mano en que es visible que las falanges distales adoptan forma de huso y la ausencia de los "penachos" ungueales. (Con autorización de Elmore, S. M.: Pycnodysostosis: A review J. Bone Joint Surg., *49-A*:153, 1967.)



Fig. 3-58 (continuación). Picnodisostosis.

F, radiografía del fémur derecho. Hay una deformidad en "matraz de Erlenmeyer" ensanchado en el tercio distal. Se advierten residuos de una fractura cicatrizada en el tercio proximal de la diáfisis femoral. **G,** radiografía lateral de la tibia izquierda. Es visible la fractura transversa que ha persistido durante 3 años y se asemeja a una línea "camuflada". Surgió angostamiento de los espacios medulares de tibia y peroné. (Con autorización de Elmore, S. M.: Pycnodysostosis: A review. J. Bone Joint Surg., *49-A*:153, 1967.)

150 cm. El problema ortopédico incluye la aparición de fracturas patológicas cuya frecuencia es variable. La cicatrización de las fracturas es normal y no se necesita tratamiento especial.

Bibliografía

1. Benz, G., and Schmid-Ruter, E.: Pycnodysostosis with heterozygous beta-thalassemia. Pediatr. Radiol., 5:164, 1977.
2. Bernard, R., Pinsard, N., Combes, J. C., Fieschi, J. B., and Youssef, M. E.: Pycnodysostose et craniostenose. Ann. Pediatr., 27:383, 1980.
3. Bressot, C., Meunier, P. J., Bard, J., and Vignon, G.: La pycnodysostose. Analyse histomorphometrique et dynamique de l'os dans une nouvelle observation. Rev. Rhumat., *47*:425, 1980.
4. Clark, A. R. L.: Two cases of pycnodysostosis (the malady of Toulouse-Lautrec). Postgrad. Med. J., *45*:684, 1969.
5. Dusenberry, J. F., Jr., and Kane, J. J.: Pycnodysostosis. Report of three new cases. A.J.R., 99:717, 1967.
6. Elmore, S. M.: Pycnodysostosis: A review. J. Bone Joint Surg., *49-A*:153, 1967.
7. Elmore, S. M., Nance, W. E., McGee, B. J., Engel-de Montmollin, M., and Engel, E.: Pycnodysostosis with a familial chromosome anomaly. Am. J. Med., *40*:273, 1966.

8. Emami-Ahari, Z., Zarabi, M., and Javid, B.: Pycnodysostosis. J. Bone Joint Surg., *51-B*:307, 1969.
9. Fairbank, T. J., and Wynne-Davies, R.: Fairbank's Atlas of General Affections of the Skeleton. Edinburgh; Churchill-Livingstone, 1976, pp. 96–99.
10. Giaccai, L., Salaam, M., and Zellweger, H.: Cleidocranial dysostosis with osteopetrosis. Acta Radiol., *41*:417, 1954.
11. Kozlowski, K., and Yu, J. S.: Pycnodysostosis. A variant form with visceral manifestations. Arch. Dis. Child., *47*:804, 1972.
12. Lacey, S. H., Eyring, E. J., and Shaffer, T. E.: Pycnodysostosis: A case report of a child with associated trisomy X. J. Pediatr., *77*:1033, 1970.
13. Lentle, B. C.: Pycnodysostosis: A case report. J. Can. Assoc. Radiol., *22*:210, 1971.
14. Lievre, J. A., Chaput, A., and Camus, J. P.: Pycnodysostose de Maroteaux et Lamy. (Une observation.) Rev. Rhum., *31*:282, 1964.
15. Lykkegaard, N. E.: Pycnodysostosis. Acta Paediatr. Scand., *63*:437, 1974.
16. Maroteaux, P., Bone Diseases in Children. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1979.
17. Maroteaux, P., and Lamy, M.: Deux observations d'une affection osseuse condensante la pycnodysostose. Arch. Fr. Pediatr., *19*:267, 1962.
18. Maroteaux, P., and Lamy, M.: La pycnodysostose. Presse Méd., *20*:99, 1962.
19. Maroteaux, P., and Lamy, M.: The malady of Toulouse-Lautrec. J.A.M.A., *191*:715, 1965.
20. Meredith, S. C., Simon, M. A., Laros, G. S., and Jackson, M. A.: Pycnodysostosis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:1122, 1978.
21. Poznanski, A.: Pycnodysostosis. Birth Defects, 5:312, 1969.
22. Roth, V. G.: Pycnodysostosis presenting with bilateral subtrochanteric fractures. A case report. Clin. Orthop., *117*:247. 1976.
23. Sedano, H. D., Gorlin, R. J., and Anderson, V. E.: Pycnodysostosis. Clinical and genetic considerations. Am. J. Dis. Child., *116*:70, 1968.
24. Shiraishi, S.: Pycnodysostosis. Acta Orthop. Scand., *42*:227, 1971.
25. Shuler, S. E.: Pycnodysostosis. Arch. Dis. Child., 38:620, 1963.
26. Soto, R. J., Mautalen, C. A., Hojman, D., Codevilla, A., Pique, J., and Pangaro, J. A.: Pycnodysostosis: Metabolic and histologic studies. Birth Defects, 5:109, 1969.
27. Sugiura, S., Yamada, Y., and Koh, J.: Pycnodysostosis in Japan: Report of six cases and a review of Japanese literature. Birth Defects, *10*:78, 1974.
28. Taylor, M. M., Moore, T. M., and Harvey, J. P., Jr.: Pycnodysostosis. A case report. J. Bone Joint Surg., *60-A*:1128, 1978.
29. Zachariades, N., and Koundouris, I.: Maxillofacial symptoms in two patients with pycnodysostosis. J. Oral Maxillofac. Surg., *42*:819, 1984.
30. Yousefzadeh, D. K., Agha, A. S., and Reinertson, J.: Radiographic studies of upper airway obstruction with cor pulmonale in a patient with pycnodysostosis. Pediatr. Radiol., 8:45, 1979.

DISPLASIA DIAFISARIA PROGRESIVA (ENFERMEDAD DE CAMURATI-ENGELMANN)

La displasia en cuestión es un síndrome raro del desarrollo del esqueleto que se caracteriza por diáfisis ensanchadas y fusiformes con exceso en la formación de nuevo hueso perióstico y endóstico y esclerosis del mismo, pero sin afectación de epífisis o fisis. En la porción afectada de la extremidad, los músculos están atróficos y débiles y hay disminución del espesor de la capa de grasa subcutánea. Fue descrito por primera vez por Camurati en 1922 y por Engelmann en 1929[9,14]. Quizá el primer caso publicado fue el de Cockayne, quien en 1920 expuso el resumen de un paciente para diagnóstico, en la Royal Society for Medicine[11]. Sear dio el epónimo de enfermedad de Engelmann al trastorno[49]. Neuhauser y colaboradores y Griffiths y Lennon y colaboradores[22,34,42] hicieron revisiones extensas de la literatura con presentaciones de casos.

Causas y herencia

La herencia por lo común se hace por transmisión autosómica dominante. Sparkes y Graham señalaron los casos de ocho personas en tres generaciones en una familia, y Hundley y Wilson señalaron tres casos en tres generaciones, entre un grupo familiar[25,52]. Se observa notable variación en la expresión de esta enfermedad y hay casos esporádicos. No se advierte predilección por alguna raza y la prevalencia es menor de un caso por millón de personas. Afecta con mayor frecuencia a varones, en proporción de tres de ellos por dos mujeres.

Cuadro patológico

Los cambios son inespecíficos. En la inspección a simple vista, la corteza ósea está muy engrosada con grave hipertrofia del periostio. En ella se incorporan nuevo hueso endóstico y perióstico. En el estudio microscópico hay un incremento del componente fibroso del periostio. Se advierte notable actividad osteoplástica y osteoclástica con signos de resorción activa y progresiva de hueso, pero por lo demás son normales (fig. 3-59, *D*). La cavidad medular termina por angostarse.

En etapas ulteriores de la enfermedad, el hueso puede cambiar de compacto a esponjoso como consecuencia de la combinación de la resorción y depósito. La médula es normal

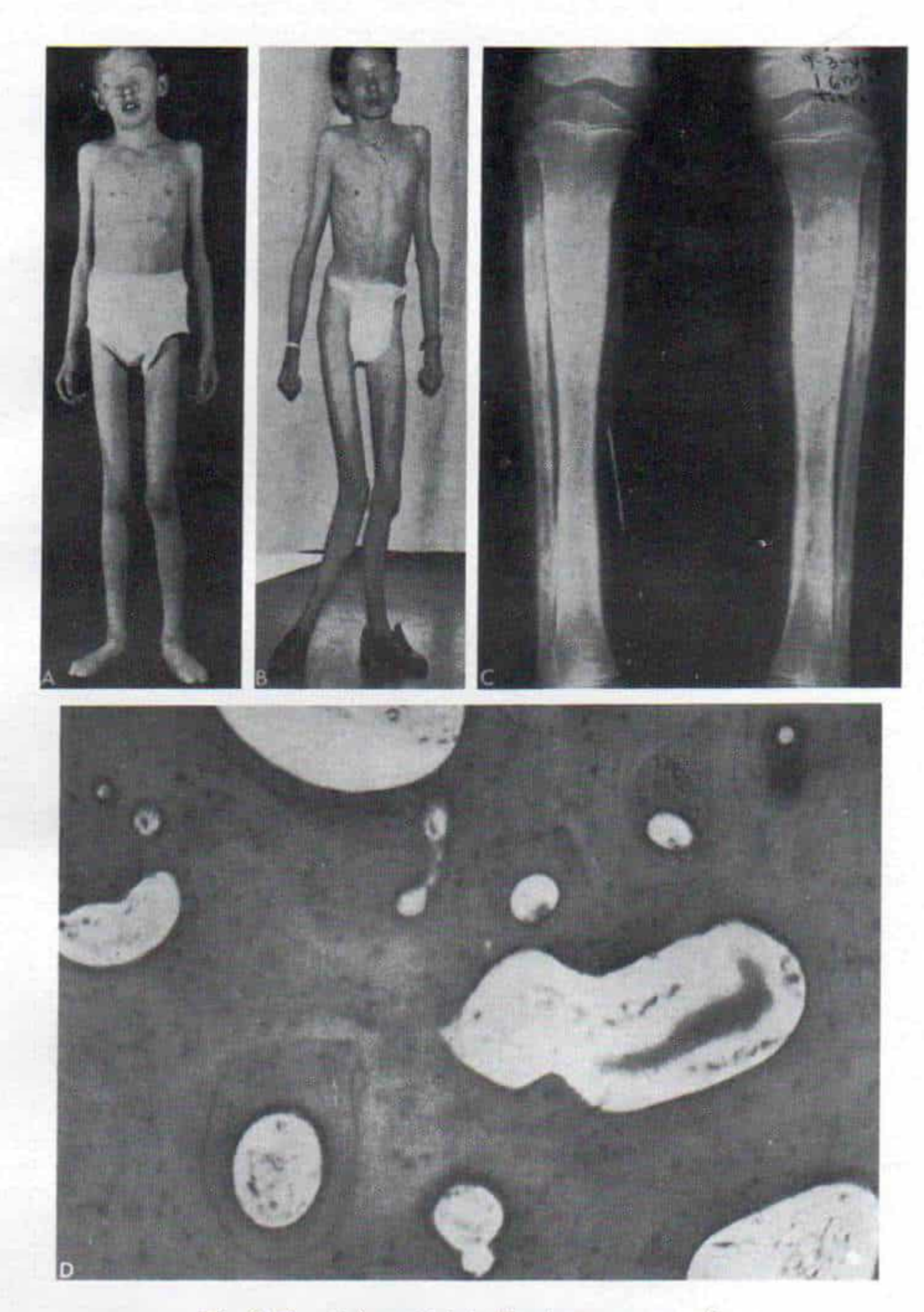


Fig. 3-59. Enfermedad de Engelmann en un niño.

A y **B**, aspecto clínico a los 10 años y a los 18 años de vida, en que se advierte la complexión asténica, la falta de desarrollo físico, el genu valgo notable y la torsión externa de la tibia. **C**, radiografías anteroposteriores de tibia a los siete años de edad, en que se identifica la esclerosis diafisaria, con engrosamiento endóstico y perióstico y las epífisis y metáfisis relativamente normales. **D**, corte histológico de la pieza obtenida en el momento de la osteotomía, en que se advierte engrosamiento de las trabéculas con sistemas normales de Havers (× 100). (Con autorización de Clawson, D. K., and Loop, J. W.: Progressive diaphyseal dysplasia [Engelmann's disease]. J. Bone Joint Surg., *46-A*:143, 1964.)

en los comienzos, pero más tarde se transforma en tejido fibroso de tipo mesenquimatoso laxo, con focos aislados de hemopoyesis[12,40].

Cuadro clínico

La afectación de los huesos largos por lo común es bilateral y simétrica. El hueso que con mayor frecuencia sufre el ataque del trastorno es la tibia y le siguen en ese orden fémur, peroné, húmero, radio y cúbito. Al evolucionar la enfermedad también afecta a veces la base del cráneo, otros huesos de la bóveda, pelvis y vértebras. Rara vez ataca los huesos tubulares cortos.

Desde el punto de vista clínico, el síntoma inicial es el dolor en las extremidades, por lo regular en una o en ambas piernas. La debilidad de los músculos es común y se manifiesta por retraso en la fecha de iniciar la marcha, incapacidad de correr y fatiga fácil. A menudo hay marcha de ánade. También se advierte intensificación de la lordosis lumbar con abdomen protuberante. Los niños con este trastorno son altos y delgados con menor masa muscular, y piernas muy delgadas (fig. 3-59, *A* y *B*).

Otros datos clínicos incluyen retraso de la pubertad, hipogonadismo, disminución de las características sexuales secundarias, piel dura y seca, caries dental y proptosis ocular. Cuando afecta los huesos del cráneo; la cabeza se agranda y puede haber abombamiento frontal. El déficit neurológico es consecuencia a veces de compresión de pares craneales en su punto de salida de los agujeros de la base del cráneo.

Signos radiográficos

Los signos mencionados dependen de la fase de la enfermedad y son más intensos en individuos que tienen antecedentes viejos de sufrirla. Los hallazgos iniciales son incremento de la densidad y ensanchamiento de la corteza de la diáfisis de huesos largos, a menudo tibia y fémur, que asumen un aspecto fusiforme (fig. 3-59, *C*). El proceso comienza en el tercio medio de la diáfisis y se extiende en sentido proximal y distal hacia las metáfisis. En sí, fisis y epífisis no están afectadas. En primer término, la superficie cortical es lisa pero más tarde se vuelve irregular. Al evolucionar el trastorno se ensancha el diámetro de la diáfisis y la cavidad medular se estrecha cada vez más y llega casi a la obliteración. En consecuencia puede disminuir la hemopoyesis y surgir anemia secundaria junto con hepatoesplenomegalia como resultado de la metaplasia mieloide.

Signos gammagráficos con difosfonato de ^{99m}Tc

Kumar y colaboradores señalaron los signos gammagráficos en cuatro pacientes y los correlacionaron con los datos esqueléticos obtenidos por estudios radiográficos[31]. Algunos huesos afectados eran normales en las gammagrafías pero anormales en las radiografías, y viceversa. Esta diferencia entre los signos radiográficos y los gammagráficos se explica por la actividad del proceso patológico. Una radiografía "positiva" y una gammagrafía normal denotan una lesión quiescente o "madura", en tanto que una radiografía normal con una gammagrafía positiva denotan una lesión temprana activa cuya actividad no es suficiente para modificar la estructura del hueso pero que puede visualizarse con la gammagrafía a base de ^{99m}Tc, La gammagrafía es útil para detectar y valorar la actividad de la enfermedad en caso de displasia diafisaria progresiva.

Datos de laboratorio

Los estudios bioquímicos de Smith y colaboradores han demostrado que pueden aumentar los niveles de fosfatasa alcalina en sangre y de excreción de hidroxiprolina por orina. A veces hay hipocalcemia, hiperfosfatemia y un balance positivo de calcio[51]. La electromiografía de músculos atróficos muestra trazos normales.

Diagnóstico diferencial

En el paciente de corta edad es importante diferenciar la displasia diafisaria progresiva de la *hiperostosis cortical infantil*. Esta última aparece en edad más temprana (por lo común a las 8 semanas pero puede aparecer en el neonato o incluso en el feto); la distribución de la afectación difiere (la hiperostosis

cortical infantil afecta preferentemente al maxilar inferior, costillas y clavícula, en tanto que la displasia de Engelmann ataca más bien tibias y fémures); la afectación es asimétrica (la hiperostosis cortical infantil es asimétrica, en tanto que la displasia de Engelmann es simétrica). El curso de la enfermedad es diferente (la hiperostosis cortical infantil cede por sí sola y muestra regresión, en tanto que la enfermedad de Engelmann es progresiva).

Otros cuadros por considerar en el diagnóstico diferencial son displasia fibrosa poliostótica, encondromatosis múltiple, enfermedad juvenil de Paget, intoxicación con metales pesados y displasia metafisaria y cráneo metafisario. Si hay afectación de un solo hueso, el clínico también debe considerar en el diagnóstico diferencial osteomielitis, osteoma osteoide, osteoblastoma benigno y sarcoma de Ewing. En el adulto habrá que excluir enfermedad de Paget y carcinomatosis osteoblástica.

Tratamiento

No existe tratamiento específico y éste es asintomático. Para la analgesia cabe recurrir a los antiinflamatorios como los salicilatos o el naproxeno. La fisioterapia y los ejercicios se practican para mejorar la potencia motora de los músculos debilitados en los miembros afectados y el arco de movimiento en las articulaciones.

Si el dolor óseo, la debilidad y la irritabilidad muscular son cada vez mayores y el paciente no mejora con las medidas mencionadas, se administran esteroides. Royer y colaboradores señalaron por primera vez los efectos beneficiosos de ellos en la enfermedad de Engelmann, en un niño de 5 años y medio de edad que había sido vigilado durante 5 años. El niño estaba asintomático mientras recibía dosis pequeñas de corticosteroides. Reaparecían el dolor óseo y la fatiga exacerbados cuando la dosis de prednisona era inadecuada o se interrumpía su administración. El cuadro radiográfico se normalizaba[46]. Allen y colaboradores indicaron un efecto beneficioso de los corticosteroides en tres niños con displasia diafisaria progresiva y en ellos se advirtió remisión completa de los síntomas clínicos. Los estudios histológicos indicaron mayor resorción ósea y remodelación secundaria con mayor actividad osteoclástica y menor depósito de hueso laminar. Los corticoesteroides generaron un cuadro histológico más normal en el hueso. No se ha precisado el mecanismo de acción de tales sustancias en la displasia diafisaria progresiva[1].

Lindstrom señaló el empleo satisfactorio de los corticoesteroides en la enfermedad de Engelmann en una joven de 16 años, y Minford y colaboradores, en otra de 13 años[35,39] con mejoría clínica de los síntomas y también del cuadro radiológico. La dosis inicial de prednisona, con arreglo a la edad del paciente, es de 15 a 60 mg y se sigue con una dosis de sostén de 5 a 10 mg al día o 15 mg en días alternos. Es importante comparar con gran detenimiento los peligros y las complicaciones de la administración de esteroides en niños y sólo deben emplearse en casos graves y recalcitrantes.

La *enfermedad de Ribbing*, llamada también esclerosis diafisaria múltiple hereditaria, es un trastorno muy afín, con una imagen radiográfica semejante a la de la enfermedad de Engelmann, y se ha sugerido que pudiera ser la forma que asume en el adulto[45,47]. Por lo común se advierte en el adulto joven y se diferencia por desarrollo muscular normal, elevada incidencia familiar, afectación de miembros inferiores, de tipo asimétrico, y curso clínico no progresivo.

Bibliografía

1. Allen, D. I., Sanders, A. M., Northway, W. H., Williams, G. F., and Schafer, J. A.: Corticosteroids in the treatment of Engelmann's disease: Progressive diaphyseal dysplasia. Pediatrics, *46*:523, 1970.
2. Altuna, E. A., Kunath, A., and Daneri, L. A. L.: Enfermedad de Camurati-Engelmann. A proposito de un caso observado. Rev. Argent. Radiol., *33*:162, 1970.
3. Anderson, F. G.: Engelmann's disease. Br. J. Radiol., N. S., *26*:603, 1953.
4. Battaglia, L., and Venturi, R.: La poliosteopatia addensante simmetrica ereditaria (malattia di Camurati-Engelmann). Studio clinico ed anatomo-patologico. Chir. Organi Mov., *49*:179, 1960.
5. Benabderrahmane, M., Siegenthaler, P., Uhlmann, C., and Wettstein, P.: Le syndrome de Camurati-Engelmann. A propos d'un cas et revue de la littérature. Schweiz. Med. Wochenschr., *99*:1204, 1969.
6. Bingold, A. G.: "Engelmann's disease," osteopathia hyperostotica (sclerotisans) multiplex infantilis: Progressive diaphysial dysplasia. Br. J. Surg., *37*:266, 1950.
7. Braham, R. L.: Multiple congenital abnormalities with diaphyseal dysplasia (Camurati-Engelmann's syndrome). Oral Surg., *27*:20, 1969.
8. Brodrick, J. D.: Luxation of the globe in Engelmann's disease. Am. J. Ophthalmol., *83*:870, 1977.
9. Camurati, M.: Di un raro caso di osteite simmetrica

ereditaria degli arti inferiori. Chir. Organi Mov., 6:662, 1922.

10. Clawson, D. K., and Loop, J. W.: Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease). J. Bone Joint Surg., *46-A*:143, 1964.
11. Cockayne, E. A.: Case for diagnosis. Proc. R. Soc. Med., *13*:132, 1920.
12. Cohen, J., and States, J. D.: Progressive diaphyseal dysplasia: Report of a case with autopsy findings. Lab. Invest., 5:492, 1956.
13. Crisp, A. J., Brenton, D. P., and Shaw, D. G.: Case report 202. Skeletal Radiol., 8:239, 1982.
14. Engelmann, G.: Ein Fall von Osteopathia hyperostotica sclerotisans multiplex infanitilis. Fortschr. Geb. Röntgenstr., 39:1101, 1929.
15. Fallon, M. D., White, M. D., and Murphy, W. A.: Progressive diaphysial dysplasia (Engelmann's disease). Report of a sporadic case of the mild form. J. Bone Joint Surg., *62-A*:465, 1980.
16. Fairbank, H. A. T.: An Atlas of General Affections of the Skeleton. Edinburgh, Livingstone, 1951.
17. Farreras, V. P., Vilaseca, J. M., and de Caralt, M.: Osteosclerosis diafisaria multiple hereditaria tipo Camurati-Engelmann con sindrome de leontiasis osea. Rev. Esp. Reum., 5:354, 1954.
18. Fosmoe, R. J., Holm, R. S., and Hildreth, R. C.: Van Buchem's disease (hyperostosis corticalis generalisata familiaris). A case report. Radiology, *90*:771, 1968.
19. Gillespie, J. B., and Mussey, R. D.: Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease). J. Pediatr., *38*:55, 1951.
20. Girdany, B. R.: Engelmann's disease (progressive diaphyseal dysplasia): A nonprogressive familial form of muscular dystrophy with characteristic bone changes. Clin. Orthop., *14*:102, 1959.
21. Girdany, B. R., Sane, S., and Graham, C. B.: Engelmann's disease. *In* Progress in Paediatric Radiology. Vol. 4, Intrinsic Diseases of Bones. Basel, S. Karger, 1973, pp. 414–437.
22. Griffiths, D.: Engelmann's disease. J. Bone Joint Surg., *38-B*:312, 1956.
23. Gulledge, H. W., and White, J. W.: Engelmann's disease (progressive diaphyseal hyperostosis). Report of a case. J. Bone Joint Surg., *33-A*:793, 1951.
24. Gvozdanovic, V.: A new case of Engelmann's disease. Contribution to the knowledge of congenital osteodystrophy. Fortschr. Geb. Röntgenstr., 73:86, 1950.
25. Hundley, J. D., and Wilson, F. C.: Progressive diaphyseal dysplasia: Review of the literature and report of seven cases in one family. J. Bone Joint Surg., *55-A*:461, 1973.
26. Jackson, W. P. U., Hanelin, J., and Albright, F.: Metaphyseal dysplasia, epiphyseal dysplasia, diaphyseal dysplasia, and related conditions: III. Progressive diaphyseal dysplasia. Arch. Intern. Med., *94*:902, 1954.
27. Jammes, A., Seruz, R., Prouxet, J., and Duclos, G.: Maladie d'Engelmann: Ostéopathie hyperostosante et sclerosante infantile multiple: (A propos d'une nouvelle observation). Rev. Rhum., *20*:406, 1953.
28. Johnston, C. E.: Progressive diaphyseal dysplasia. Pediatr. Orthop., 7:133, 1984.
29. Joseph, R., Lefebvre, J., Guy, E., and Job, J. C.: Dysplasie cranio-diaphysaire progressive. Ses relations avec la dysplasie diaphysaire progressive de Camurati-Engelmann. Ann. Radiol. (Sem. Hôp. Paris), *1*:1, 1958.
30. Krohel, G. B., and Wirth, C. R.: Engelmann's disease. Am. J. Ophthalmol., *84*:520, 1977.
31. Kumar, B., Murphy, W. A., and Whyte, M. P.: Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease): Scintigraphic-radiographic-clinical correlations. Radiology, *140*:87, 1981.
32. Lavine, L. S., and Koven, M. T.: Engelmann's disease (progressive diaphyseal dysplasia). J. Pediatr., *40*:235, 1952.
33. LeBien, W. E., and Heilman, C.: Progressive diaphyseal dysplasia with report of a case. Lancet, *71*:189, 1951.
34. Lennon, E. A., Schechter, M. M., and Hornabrook, R. W.: Engelmann's disease. Report of a case with a review of the literature. J. Bone Joint Surg., *43-B*:273, 1961.
35. Lindstrom, J. A.: Diaphyseal dysplasia (Engelmann) treated with corticosteroids. Birth Defects, *10*:504, 1974.
36. Lundy, M. M., Billingsley, J. L., Redwine, M. D., et al.: Scintigraphic findings in progressive diaphyseal dysplasia. J. Nucl. Med., *23*:324, 1982.
37. Michaelis, L. S.: Engelmann's disease. Proc. R. Soc. Med., *42*:271, 1949.
38. Mikity, V. G., and Jacobson, G.: Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease). J. Bone Joint Surg., *40-A*:206, 1958.
39. Minford, A. M. B., Hardy, G. J., Forsythe, W. I., Fitton, J. M., and Rowe, V. L.: Engelmann's disease and the effect of corticosteroids. A case report. J. Bone Joint Surg., *63-B*:597, 1981.
40. Mottram, M. E., and Hill, H. A.: Diaphyseal dysplasia. Report of a case. A.J.R., *95*:162, 1965.
41. Naveh, Y., Kaftori, J. K., Alon, U., Ben-David, J., and Berant, M.: Progressive diaphyseal dysplasia: Genetics and clinical and radiologic manifestations. Pediatrics, *74*:399, 1984.
42. Neuhauser, E. B. D., Schwachman, H., Wittenborg, M., and Cohen, J.: Progressive diaphyseal dysplasia. Radiology, *51*:11, 1948.
43. Ortolani, M., and Castagnari, G.: L'osteopatia di Camurati-Engelmann. Arch. Putti Chir. Organi Mov., 3:146, 1953. (Cited by Griffiths.)
44. Paul, L. W.: Hereditary multiple diaphyseal sclerosis (Ribbing). Radiology, *60*:412, 1953.
45. Ribbing, S.: Hereditary multiple, diaphyseal sclerosis. Acta Radiol., *31*:522, 1949.
46. Royer, P., Vermeil, G., Apostolides, P., and Engelmann, F.: Maladie d'Engelmann: Résultat du traitment par la prednisone. Arch. Fr. Pediatr., *24*:693, 1967.
47. Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasia. Chicago, Year Book, 1964, p. 325.
48. Ruelle, M., and Dubois, J. L.: A propos de deux cas familiaux de sclerose diaphysaire multiple (syndrome de Camurati-Engelmann). Rev. Rhum., 7:345, 1964.
49. Sear, H. R.: Engelmann's disease. Osteopathia hyperostotica sclerotisans multiplex infantilis. Br. J. Radiol., *21*:236, 1948.
50. Singleton, E. B., Thomas, J. R., Worthington, W. W., and Hild, J. R.: Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease). Radiology, *67*:233, 1956.
51. Smith, R., Walton, R. J., Corner, B. D., and Gordon, I. R. S.: Clinical and biochemical studies in Engelmann's disease (progressive diaphyseal dysplasia). Q. J. Med., *46*:273, 1977.
52. Sparkes, R. S., and Graham, C. B.: Camurati-Engelmann disease. Genetics and clinical manifestations with a review of the literature. J. Med. Genet., 9:73, 1972.
53. Stegman, K. F., and Peterson, J. C.: Progressive hereditary diaphyseal dysplasia. Pediatrics, *20*:966, 1957.
54. Stronge, R. F., and McDowell, H. B.: A case of Engelmann's disease. Progressive diaphysial dysplasia. J. Bone Joint Surg., *32-B*:38, 1950.
55. Thelen, P. O.: Familiäres Auftreten einer Camurati-Engelmannschen Erkrankung. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *94*:713, 1961.
56. Thurmon, T. F., and Jackson, J.: Tumoral calcinosis and Engelmann disease. Birth Defects Orig. Art. Series, *12*:321, 1976.

57. Trunk, G., Newman, A., and Davis, T. E.: Progressive and hereditary diaphyseal dysplasia. Arch. Intern. Med., *123*:417, 1969.
58. Van Dalsem, V. F., Genant, H. K., and Newton, T. H.: Progressive diaphyseal dysplasia: Report of a case with thirty-four years of progressive disease. J. Bone Joint Surg., *61-A*:596, 1979.
59. Wolf, B. H., and Ford, H. W.: An unusual radiographic manifestation of Engelmann's disease in a young Negro child. Radiology, *99*:401, 1971.
60. Yen, J. K., Bourke, R. S., Popp, A. J., and Wirth, C. R.: Camurati-Engelmann disease (progressive hereditary craniodiaphyseal dysplasia): Case report. J. Neurosurg., *48*:138, 1978.

MELORREOSTOSIS

Es un cuadro raro que afecta en forma unilateral y casi siempre asimétrica, y que se caracteriza por estrías hiperostóticas que se extienden en sentido longitudinal en el eje de huesos largos, y que se acompaña de contractura de tejidos blandos, fibrosis y anormalidades de la piel, y ésta tiende a estar tensa, lustrosa y eritematosa. Lery y Joanny la describieron por primera vez en 1992 y acuñaron el término melorreostosis de dos raíces griegas, *melos* que significa miembro y *rhein* que significa flujo o corriente, porque la imagen radiográfica característica se asemejaba a la de la cera fundida que escurre a lo largo de una vela[20]. La incidencia en la población es pequeñísima y se ha calculado que es de un caso por millón. Campbell y colaboradores en 1968 revisaron la literatura y señalaron los datos clínicos, radiográficos y patológicos en 14 casos[5]. Younge y colaboradores indicaron el cuadro clínico, el curso natural y la experiencia en el tratamiento de 14 niños[36].

Causas

El trastorno es congénito y afecta no sólo un hueso, sino también otros tejidos de origen mesodérmico. Su causa exacta se desconoce. Su patrón y distribución singular de las lesiones sugiere anormalidad de la embriogénesis antes de la formación real de las yemas de los miembros entre la cuarta y la séptima semanas postovulatorias[5,37] o durante tal lapso. Es muy probable que dependa de un trastorno metamérico en las células mesodérmicas en proliferación.

La distribución de la hiperostosis puede correlacionarse con los dermatomas que son zonas que reciben raíces sensitivas únicas. Murray y McCredie han sugerido que el problema es causado por alguna infección similar al herpes zoster. Las lesiones cicatrizadas resultantes se diseminan en toda la distribución de las raíces nerviosas y la afectación de dermatomas y miotomas causa la fibrosis subcutánea y las contracturas musculares que son parte del cuadro[27]. No se ha definido un patrón hereditario y el problema no es genético.

Cuadro patológico

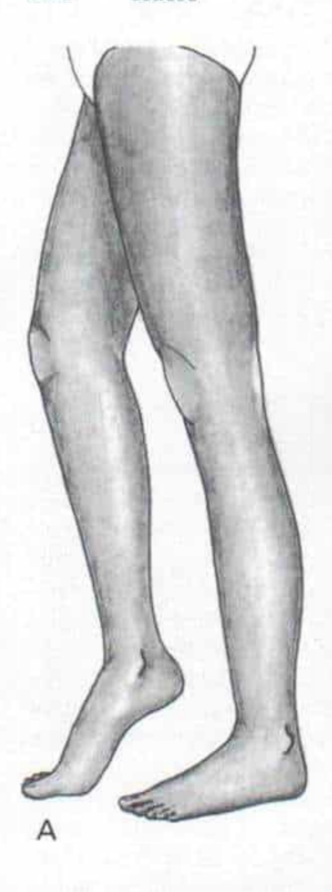
Los huesos largos son los más afectados, pero puede atacar a cualquier hueso del cuerpo. Sin embargo, rara vez hay afectación de cráneo, columna y costillas. La enfermedad puede ser monostótica, poliostótica o monomélica, y en ocasiones la afectación es extensa y abarca varios miembros y el tronco.

El estudio patológico del hueso y los tejidos blandos no indica características patognomónicas y los signos histológicos comprenden osteoesclerosis y fibrosis[10,19].

La formación de hueso excede de la osteoclasis normal. Los cambios patológicos comprenden engrosamiento de la corteza y las trabéculas óseas con angostamiento de la cavidad medular. Los conductos de Havers están rodeados de láminas condensadas, engrosadas y algo irregulares. Se advierten grados variables de formación de hueso nuevo membranoso y áreas de osificación encondral y estas últimas están en una posición más periarticular. La médula ósea puede ser fibrosa o grasa. Es común la fibrosis periósea de tejidos blandos. Los músculos están edematosos y su contextura es atónica. A menudo se advierten fibrosis en piel y tejidos subcutáneos. Otros cambios de tejidos blandos son calcificaciones y en especial las periarticulares, y tumores vasculares[5,19].

Cuadro clínico

El dolor en los huesos afectados es el síntoma principal y se observa en casi todos los pacientes. No es intenso ni constante y puede ser agravado por la actividad. Surge por lo común varios años después de que aparezca por primera vez la contractura articular. Es común la limitación de los movimientos articulares, y la deformidad con rigidez de la



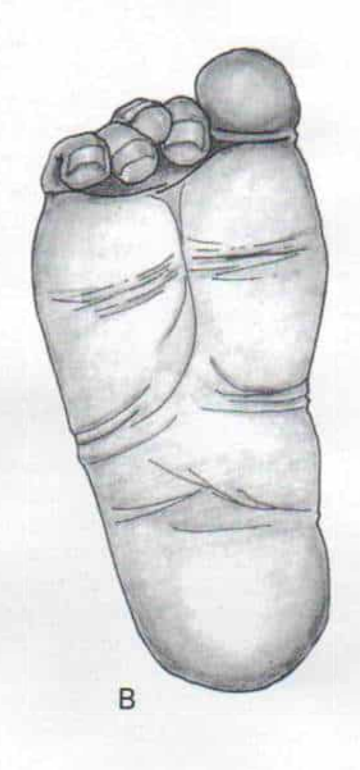


Fig. 3-60. Signos clínicos en la melorreostosis.

A, deformidad en flexión de la rodilla derecha, deformidad en equinocavovaro del pie derecho y desigualdad de longitud de las extremidades inferiores. **B,** vista plantar del pie en que hay engrosamiento leñoso de la piel de la planta, contractura de la aponeurosis plantar y contractura en flexión de los dedos del pie.



Fig. 3-61. Melorreostosis del peroné en una mujer de 39 años de edad.

(Con autorización de Campbell, C. J., Papademetriou, F., and Bonfiglion, M.: Melorheostosis. J. Bone Joint Surg., *50-A*:129, 1968.)

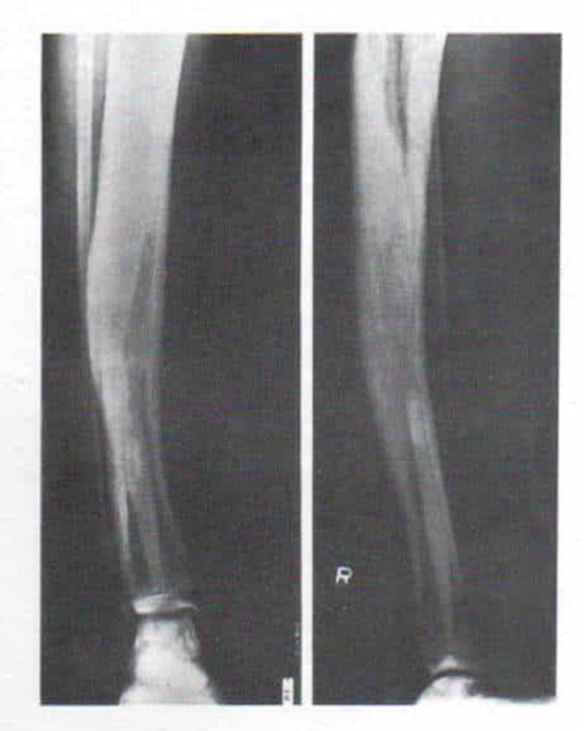


Fig. 3-62. Esclerosis endóstica de huesos largos en un niño con melorreostosis.



Fig. 3-63. Melorreostosis de la pelvis en un niño.

Se advierten los focos condensados en la porción medular.

articulación aparece a menudo como signo inicial. Es causada por contractura y fibrosis de tejidos blandos, por deformidad ósea de las superficies articulares, o la presencia de masas periarticulares de hueso ectópico. No son raras las deformaciones como la contractura en flexión de caderas y rodillas que se muestra en la figura 3-60, *A*; la oblicuidad pélvica por contractura de la cintilla de Maissiat, genu valgo, y pies equino, varo o valgo, y contracturas en flexión de dedos de manos o pies. El miembro afectado parece tener mayor circunferencia y hay desigualdad en la longitud de las extremidades en casi todos los enfermos; la extremidad afectada suele ser más corta o a veces más larga, que su contraria. Si hay compresión en los nervios surgen a veces disestesias. También hay a menudo edema e induración de tejidos blandos subcutáneos. La piel está tensa, engrosada, lustrosa o eritematosa y tiene una contextura leñosa con muescas por parte de la aponeurosis subyacente. La contractura de la aponeurosis palmar o plantar ocasiona deformidad en flexión de los dedos (fig. 3-60, *B*).

Signos radiográficos

El clásico signo radiográfico en la melorreostosis es la radioopacidad, con estrías longitudinales siguiendo el eje de huesos largos, con un borde neto entre la zona patológica y la normal. Las estrías lineales escleróticas tienen el aspecto de la cera derretida que fluyera a un lado de una vela. En el adulto, el patrón de esclerosis es subperióstico o extracortical, y las estrías opacas fluyen hacia la parte externa de la diáfisis del hueso largo (fig. 3-61). En los niños, a diferencia de lo observado en el adulto, la esclerosis de huesos largos es endóstica y en los huesos planos, como la pelvis, las lesiones melorreostóticas se manifiestan en forma de focos condensados en la porción medular del hueso (figs. 3-62 y 3-63). Con la maduración esquelética, la esclerosis cambia y evoluciona de una distribución endóstica a otra perióstica[36].

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial, el clínico debe considerar entidades como osteomielitis piógena, osteopetrosis, osteopoiquilosis y osteopatía estriada. En la lactancia antes que se manifiesten los cambios óseos, las contracturas de tejidos blandos y articulaciones pueden ser tomadas erróneamente por artrogriposis múltiple congénita; sin embargo, en esta última las contracturas no son dolorosas y la persona desde el nacimiento presenta las deformidades articulares fijas. La piel engrosada y eritematosa con induraciones de tejido subcutáneo puede ser calificada equívocamente de esclerodermia. El dolor en el miembro afectado puede remedar fiebre reumática aguda, poliomielitis o miositis.

Tratamiento

El tratamiento del miembro deforme en la melorreostosis es difícil y lleno de problemas y complicaciones. La conducta biológica de las contracturas de tejido blando periarticular es semejante a la observada en la artrogriposis múltiple congénita, y por ello hay que aplicar a las dos entidades los mismos principios básicos de tratamiento. Sin embargo, en la melorreostosis el fracaso es más común porque las lesiones evolucionan en la niñez y en particular durante lapsos de crecimiento rápido. La familia debe ser informada desde el principio del pronóstico desfavorable y los peligros de la cirugía. Los tejidos fibróticos densos no se estiran con el crecimiento y es común que reaparezca la deformidad.

El tratamiento se orienta a aliviar el dolor y evitar y corregir las deformidades contracturales. Las contracturas fijas se corrigen por liberación radical con capsulotomía amplia y tenotomía, y no por alargamiento del tendón. En el postoperatorio la zona debe ser inmovilizada con una ortesis para evitar que reaparezca la deformidad. La osteotomía con ángulo cerrado es más inocua que la que tiene ángulo abierto. Es necesario acortar el hueso para que tengan longitud suficiente los tejidos blandos, y así llevar al mínimo la isquemia distal. Younge y colaboradores señalaron un caso de gangrena isquémica distal que obligó a amputación[36].

En el adulto, las lesiones pueden evolucionar lentamente, pero no se han publicado casos de cancerización.

Bibliografía

1. Abrahamson, M. N.: Disseminated asymptomatic osteosclerosis with features resembling melorheostosis, osteopoikilosis, and osteopathia striata. Case report. J. Bone Joint Surg., *50-A*:991, 1968.

2. Aegerter, E. E., and Kirkpatrick, J. A.: Orthopedic Diseases. 4th Ed. Philadelphia, Saunders, 1975, pp. 162–165.
3. Beauvais, P., Faure, C., Montagne, J. P., Chigot, P. L., and Maroteaux, P.: Leri's melorheostosis: Three pediatric cases and a review of the literature. Pediatr. Radiol., 6:153, 1977.
4. Bostman, O. M., and Bakalim, G. E.: Carpal tunnel syndrome in a melorheostotic limb. J. Hand Surg., *10-B*:101, 1985.
5. Campbell, C. J., Papademetriou, T., and Bonfiglio, M.: Melorheostosis. A report of the clinical, roentgenographic, and pathological findings in fourteen cases. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1281, 1968.
6. Dillehent, R. B., and Chuinard, E. G.: Melorheostosis Leri. J. Bone Joint Surg., *18*:991, 1936.
7. Dissing, I., and Zafirovski, G.: Para-articular ossifications associated with melorheostosis Leri. Acta Orthop. Scand., *50*:717, 1979.
8. Elkeles, A.: Melorheostosis in all limbs, pelvis and sacrum. X-ray. Trans. Med. Soc. London, *70*:204, 1954.
9. Fryns, J. P., Pedersen, J. C., Vanfleteren, L., Vandeputte, F., and Van den Berghe, H.: Melorheostosis in a 3-year-old girl. Acta Paediatr. Belg., *33*:185, 1980.
10. Garver, P., Resnick, D., Haghighi, P., and Guerra, J.: Melorheostosis of the axial skeleton with associated fibrolipomatous lesions. Skeletal Radiol., *9*:41, 1982.
11. Gold, R. H., and Mirra, J. M.: Case report 35. Skeletal Radiol., *2*:57, 1977.
12. Green, A. E., Ellswood, W. H., and Collins, J. R.: Melorheostosis and osteopoikilosis. A.J.R., *87*:1096, 1962.
13. Hall, G. S.: A contribution to the study of melorheostosis: Unusual bone changes associated with tuberous sclerosis. Q. J. Med., *12*:77, 1943.
14. Hoshino, T., and Mura Kami, Y.: Melorheostosis. Acta Orthop. Scand., *42*:28, 1971.
15. Hove, E., and Sury, B.: Melorheostosis. Report on 5 cases with follow-up. Acta Orthop. Scand., *42*:315, 1971.
16. Janousek, J., Preston, D. F., Martin, N., and Robinson, R. G.: Bone scan in melorheostosis. J. Nucl. Med., *17*:1106, 1976.
17. Kawabata, H., Tsuyuguchi, Y., Kawai, H., and Yasui, N.: Melorheostosis of the upper limb: A report of two cases. J. Hand Surg., *9-A*:871, 1984.
18. Kinzinger, H., Blaimont, P., and Wollast, R.: Un cas de melorheostose. Int. Orthop., *3*:55, 1979.
19. Klumper, A., Wendt, H., Weller, S., and Plotner, E.: Entwicklung einer Melorheostose. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *103*:572, 1965.
20. Leri, A., and Joanny: Une affection non decrite des os. Hyperostose "en coulée" sur toute la longueur d'un membre ou "melorheostose." Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, *46*:1141, 1922.
21. Leri, A., Loiseleur, and Lievre, J. A.: Une nouvelle observation de melorheostose. Etude clinique, anatomique et expérimentale. Bull. Soc. Hôp. Paris, *54*:1210, 1930.
22. Maroteaux, P., and Lamy, M.: La melorheostose chez l'enfant. Sem. Hôp. Paris, *37*:3470, 1961.
23. Maroteaux, P., and Lamy, M.: Melorheostose, ostéopoecilie et sclerodermie en bandes. Sem. Hôp. Paris, *37*:3476, 1961.
24. Milleret, P., Comba, J., and Carbillet, J. P.: Une observation de melorheostose. Lyon Chir., *68*:204, 1972.
25. Morris, J. M., Samilson, R. L., and Corley, C. L.: Melorheostosis. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1191, 1963.
26. Muller-Alberti, W.: Ein Beitrag zum Krankheitsbilde der Melorheostose. Z. Orthop., *72*:194, 1941.
27. Murray, R. O., and McCredie, J.: Melorheostosis and the sclerotomes. Skeletal Radiol., *4*:57, 1979.
28. Patrick, J. H.: Melorheostosis associated with arteriovenous aneurysm of the left arm and trunk: Report of a case with long follow-up. J. Bone Joint Surg., *51-B*:126, 1969.
29. Putti, V.: L'osteosi eburneizzante monomelica (una nuova sindrome osteopatica). Chir. Organi Mov., *11*:335, 1927.
30. Simon, L., Blotmaman, F., Calleus, J. P., Brousson, A., and Serre, H.: Melorheostose et pathologie articulaire de la hanche. Rev. Rhum., *43*:737, 1976.
31. Soffa, D. J., Sire, D. J., and Dotson, J. H.: Melorheostosis with linear sclerodermatologic changes. Radiology, *114*:577, 1975.
32. Thompson, N. M., Allen, C. E. I., Andres, G. S., and Gillwald, F. N.: Scleroderma and melorheostosis. J. Bone Joint Surg., *33-B*:430, 1951.
33. Todesco, S., Bedendo, A., Punzi, L., D'Angelo, A., and Romani, S.: Melorheostosis and rheumatoid arthritis. Clin. Exp. Rheumatol., *1*:349, 1983.
34. Wagers, L. T., Young, A. W., and Ryan, S. F.: Linear melorheostotic scleroderma. Br. J. Dermatol. *86*:297, 1972.
35. Wallenstein, S.: Melorheostosis Leri. Acta Chir. Scand., *102*:463, 1952.
36. Younge, D., Drummond, D., Herring, J., and Cruess, R. L.: Melorheostosis in children. J. Bone Joint Surg., *61-B*:415, 1979.
37. Zimmer, P.: Über einen Fall einer eigenartigen seltenen Knockenerkrankung. Osteopathia hyperostotica—Melorheostose. Beitr. Klin. Chir., *140*:75, 1927.

OSTEOPATIA ESTRIADA

La osteopatía estriada, descrita primeramente por Voorhoeve en 1924, se caracteriza por estrías en las regiones metafisarias de huesos esponjosos, con esclerosis y engrosamiento de la base y la bóveda craneales[21]. El nombre *osteopatía estriada* fue propuesto en 1935 por Fairbank, quien había descrito un caso semejante en 1924[6-8]. El cuadro es muy raro, con prevalencia menor de 0.1 casos por millón, y su mecanismo de herencia es autosómico dominante[14].

Se observa por lo común afectación simétrica bilateral de un hueso o de todo el esqueleto, según la etapa de maduración. Las estrías son semejantes en densidad a los nódulos de la osteopoiquilosis pero paralelas al eje longitudinal y pueden penetrar en las epífisis (figs. 3-64 y 3-65). Cuando aparecen en los iliacos las líneas radiadas tienen una disposición en abanico "de rayos solares".

En el diagnóstico diferencial, el clínico debe considerar otras displasias con estrías por mayor densidad de hueso. El signo patognomónico de la osteopatía estriada es la relación de la esclerosis craneal con las estrías. La hipoplasia focal dérmica se diferencia por hiperpigmentación cutánea, atrofia y hernia

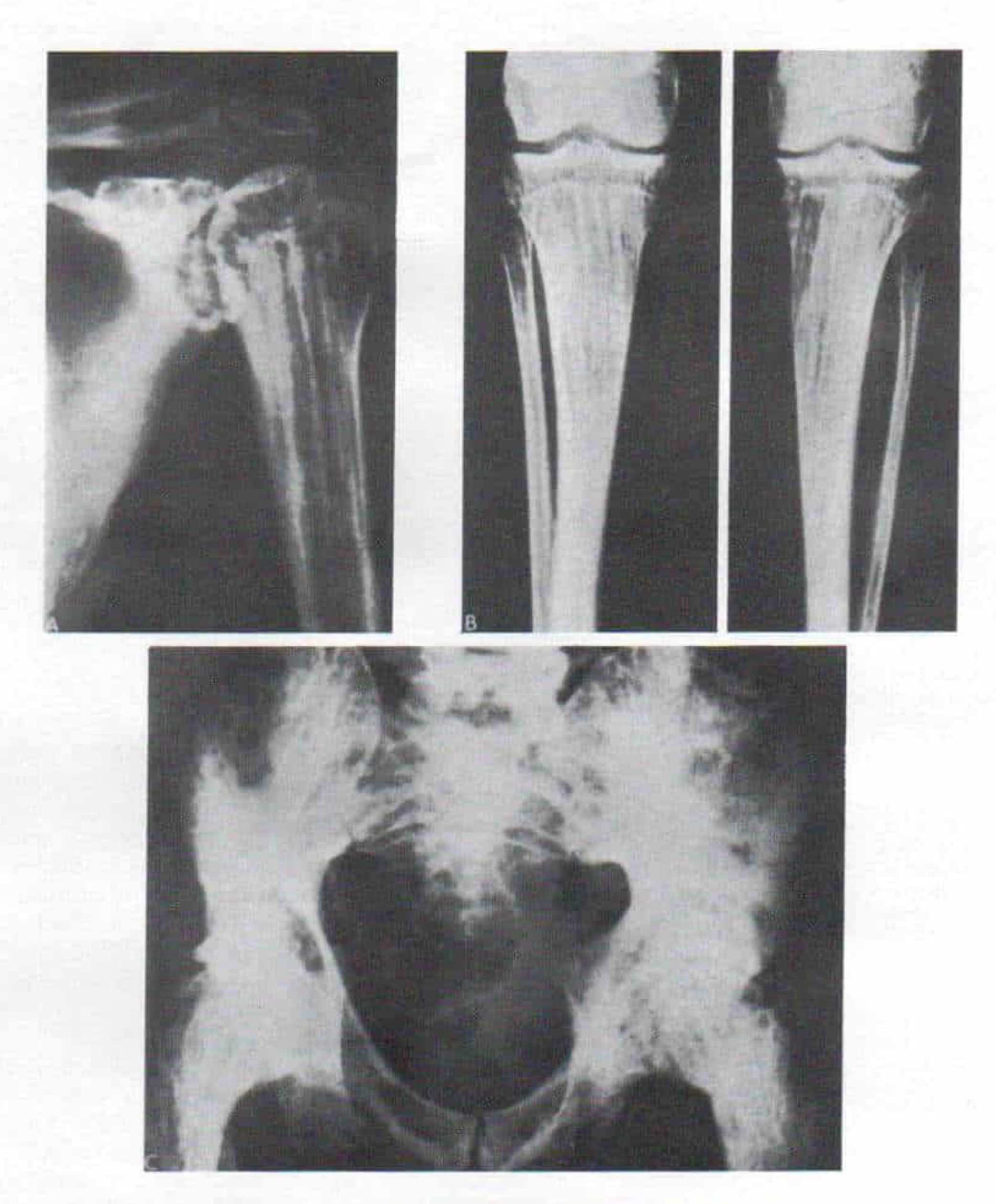


Fig. 3-64. Osteopatía estriada: imágenes radiográficas.

A y **B**, radiografías de la porción proximal del húmero derecho y ambas tibias y peronés en que se observan las estrías longitudinales. **C**, radiografía de la pelvis. Se notan las estrías irregulares en abanico en el iliaco. (Con autorización de Hurt, R. L.: Osteopathia striata: Voorhoeve's disease. J. Bone Joint Surg., *35-B*:89, 1953.)

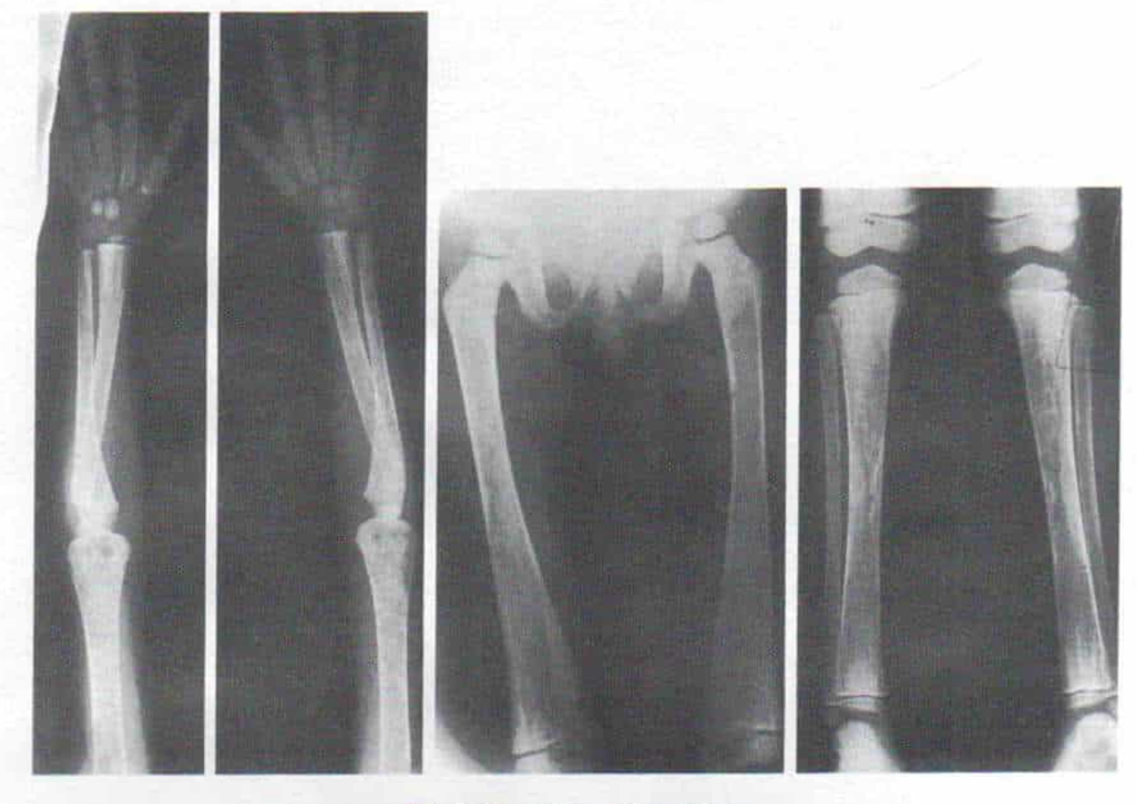


Fig. 3-65. Osteopatía estriada.

Radiografías anteroposteriores de extremidades superiores e inferiores. Son visibles las estrías paralelas al eje longitudinal, y son especialmente notables en las áreas metafisarias.

grasa, que acompaña a las estrías escleróticas de hueso.

El cuadro es asintomático y sin importancia patológica. Las estrías no cambian apreciablemente con la edad. No surgen complicaciones ni existe tratamiento específico.

Bibliografía

1. Albers-Schonberg, H. E.: Eine seltene, bisher nicht bekannte Strukturannomalie des Skelettes. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *23*:174, 1915.
2. Barthels, W., Boepple, D., and Petzel, H.: Die Osteopathia striata: Ein charakteristischer Röntgenbefund bei der fokalen dermalen Hypoplasie (Goltz-Gorlin Syndrom). Radiologe, *22*:562, 1982.
3. Bloor, D. V.: A case of osteopathia striata. J. Bone Joint Surg., *36-B*:261, 1954.
4. Culver, G. J., and Thumasathil, C.: Osseous changes of osteopathia striata and Pyle's disease occurring in a patient with an 11 year follow-up. A case report. A.J.R., *116*:640, 1972.
5. De Keyser, J., Bruyland, M., De Greve, J., Leemans, J., Potvliege, R., Six, R., and Ebinger, G.: Osteopathia striata with cranial sclerosis. Report of a case and review of the literature. Clin. Neurol. Neurosurg., *85*:41, 1983.
6. Fairbank, H. A. T.: A case of unilateral affection of the skeleton of unknown origin. Br. J. Surg., *12*:594, 1925.
7. Fairbank, H. A. T.: Generalized disorders of the skeleton. Proc. R. Soc. Med., Clin. Sect., *28*:1611, 1935.
8. Fairbank, H. A. T.: Osteopathia striata. J. Bone Joint Surg., *32-B*:117, 1950.
9. Fermin, H. E. A.: Osteorhabdotose. Een voor het eerst door N. Voorhoeve beschreven bijzondere vorm van osteopathia condensans disseminata. Ned. Tydschr. Geneeskd., *106*:1188, 1962.
10. Franklyn, P. P., and Wilkinson, D.: Two cases of osteopathia striata, deafness and cranial osteopetrosis. Ann. Radiol., *21*:91, 1978.
11. Gehweiler, J. A., Bland, W. R., Carden, R. S., and Daffner, R. H.: Osteopathia striata—Voohrhoeve's disease. Review of the roentgen manifestations. A.J.R., *18*:450, 1973.
12. Goltz, R. W., Peterson, N. C., Gorlin, R. J., and Ravits, H. G.: Focal dermal hypoplasia. Arch. Dermatol. Syph. (Chicago), *86*:708, 1962.
13. Hinkel, C. L.: Developmental affections of the skeleton characterized by osteosclerosis. Clin. Orthop., *9*:91, 1957.
14. Horan, F. T., and Beighton, P. H.: Osteopathia striata with cranial sclerosis. An autosomal dominant entity. Clin. Genet., *13*:201, 1978.
15. Hurt, R. L.: Osteopathia striata—Voorhoeve's disease. J. Bone Joint Surg., *35-B*:89, 1953.

16. Larregue, M., Maroteaux, P., Michel, Y., and Faure, C.: L'ostéopathie striée, symptome radiologique de l'hypoplasie dermique en aires. Ann. Radiol., *15*:287, 1972.
17. Ledoux-Lebard, R., Chabaneix, and Dessane: L'ostéopoecilie, forme nouvelle d'ostéite generalisée. J. Radiol. Electrol., 2:133, 1916.
18. Robinow, M., and Unger, F.: Syndrome of osteopathia striata, macrocephaly, and cranial sclerosis. Am. J. Dis. Child., *138*:821, 1984.
19. Rucker, T. N., and Alfidi, R. J.: A rare familial systemic affection of the skeleton: Fairbank's disease. Radiology, 82:63, 1964.
20. Schnyder, P. A.: Osseous changes in osteopathia striata associated with cranial sclerosis. An autosomal dominant entity. Skeletal Radiol., 5:19, 1980.
21. Voorhoeve, N.: L'image radiologique non encore décrite d'une anomalie du squelette. Acta Radiol., 3:407, 1924.
22. Walker, B. A.: Osteopathia striata with cataracts and deafness. Birth Defects, 5:295, 1969.
23. Walker, G. F.: Mixed sclerosing bone dystrophies. Two case reports. J. Bone Joint Surg., *46-B*:546, 1964.
24. Whyte, M. P., Murphy, W. A., and Siegel, B. A.: ^{99m}Tc-pyrophosphate bone imaging in osteopoikilosis, osteopathia striata, and melorrheostosis. Radiology, *127*:439, 1978.

OSTEOPOIQUILOSIS (HUESOS CON MANCHAS)

La displasia ósea que comentamos se caracteriza por zonas ovoides o circulares densas en el hueso esponjoso, y pueden advertirse desde el nacimiento o surgir durante el crecimiento del esqueleto. Por lo común se identifican en grupos en las regiones metafisarias y epifisarias de huesos largos, y raras veces surgen en las diáfisis. Los sitios más frecuentes son carpo y tarso, los extremos de grandes huesos tubulares, o alrededor de los acetábulos. Rara vez el trastorno se advierte en cráneo, cara, costillas, esternón y vértebras[1-24].

La osteopoiquilosis se hereda por un rasgo autosómico dominante con previa prevalencia menor de 0.1 caso por millón.

En el estudio histológico se advierte que estos nódulos condensados consisten en hueso laminar que se fusiona con la esponjosa vecina. La proporción de espacios de Havers es igual de la que se advierte en el hueso cortical denso.

En lo que toca a la clínica, el trastorno es asintomático y no hay fracturas espontáneas. A veces se acompaña de exostosis hereditaria múltiple. En el 10% de los casos, en promedio, surgen lesiones de la piel (dermatofibrosis lenticular diseminada) que comprende pequeños nódulos dérmicos y subcutáneos de color amarillo blanquecino[8].

En la radiografía, las densidades ovales o lenticulares miden 3 a 5 cm de diámetro y su aspecto es característico (fig. 3-66). Las lesiones no alteran la corteza ni el contorno del hueso.

El curso natural de los nódulos osteopoiquilóticos sigue las leyes del crecimento normal del hueso. Con el paso de los años pueden aumentar o disminuir e incluso algunos desaparecen. No está indicado tratamiento alguno. Se ha señalado un solo caso de osteo-



Fig. 3-66. Osteopoiquilosis de la porción proximal de los fémures.

Se detectan los innumerables focos escleróticos en epífisis y metáfisis.

sarcoma que surgió en un varón de 48 años con osteopoiquilosis[16].

Bibliografía

1. Agostinelli, J. R.: Osteopoikilosis. A case report. J. Am. Podiatry Assoc., 73:529, 1983.
2. Albers-Schonberg, H. E.: Einer seltene, bisher nicht bekannte Strukturanomalie des Skelettes. Fortschr. Geb. Röntgenstr., 23:174, 1915.
3. Archer, M. C., and Fox, K. W.: Osteopoikilosis. Radiology, 47:279, 1946.
4. Beighton, P., and Cremin, B. J.: Sclerosing bone dysplasias. Berlin, Springer, 1980.
5. Curth, H. O.: Dermatofibrosis lenticularis disseminata and osteopoikilosis. Arch. Dermatol. Syph., 30:552, 1934.
6. Dume, T., Schulte-Brinkmann, W., and Sturm, A., Jr.: Osteopoikilie mit Hyperostose. Dtsch. Med. Wochenschr., 96:422, 1971.
7. Fairbank, H. A. T.: Osteopoikilosis. Synonym—osteopathia condensans disseminata. J. Bone Joint Surg., 30-B:544, 1948.
8. Green, A. E., Ellswood, W. H., and Collins, J. R.: Melorheostosis and osteopoikilosis. A.J.R., 87:1096, 1962.
9. Harmston, G. J.: Osteopathia condensans disseminata. Radiology, 66:556, 1956.
10. Hinkel, C. L.: Developmental affections of the skeleton characterized by osteosclerosis. Clin. Orthop., 9:92, 1957.
11. Hinson, A.: Familial osteopoikilosis. Am. J. Surg., 45:566, 1939.
12. Holly, L. E.: Osteopoikilosis: A five-year study. A.J.R., 36:512, 1936.
13. Jancu, J.: Osteopoikilosis. A case report and a suggestion of its pathogenesis. Acta Orthop. Belg., 37:284, 1971.
14. Lagier, R., Mbakop, A., and Bigler, A.: Osteopoikilosis: A radiological and pathological study. Skeletal Radiol., 11:161, 1984.
15. Lippelt, C., and Petzel, H.: Dermatofibrosis lenticularis disseminata mit Osteopoikilie (Buschke-Ollendorff-Syndrom). Radiologe, 22:553, 1982.
16. Mindell, E. R., Northup, C. S., and Douglass, H. O., Jr.: Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. J. Bone Joint Surg., 60-A:406, 1978.
17. Schimpf, A., Roth, W., and Kopper, J.: Dermatofibrosis lenticularis disseminata mit Osteopoikilie. Buschke-Ollendorf Syndrom. Dermatologica, 141:409, 1970.
18. Serre, H., Simon, L., Barjon, M. C., Sany, J., and Privat, J. M.: Ostéopoecilie familiale. A propos de 3 observations. Rhumatologie, 10:233, 1968.
19. Staniczek, J., and Szkandera, J.: Die Osteopoikilie bei einem Dizephalus-Thorakopagus. Roentgenologische und pathologish-anatomische Beobachtung. Fortschr. Geb. Röntgenstr., 120:116, 1974.
20. Stieda, A.: Uber umschriebene Knochenernichtungen in Bereich der Substantia. Spongiosa im Roentgenbilde. Beitr. Klin. Chir., 45:700, 1905.
21. Strigl, M., and Bohm, E.: Osteopoikilie klinische und pathologisch-anatomische Beobachtungen. Unfallchirurgie, 9:193, 1983.
22. Szabo, A. D.: Osteopoikilosis in a twin. Clin. Orthop., 79:156, 1971.
23. Weisz, G. M.: Lumbar spinal canal stenosis in osteopoikilosis. Clin. Orthop., 166:89, 1982.
24. Whyte, M. P., Murphy, W. A., and Siegel, B. A.: ^{99m}Tc-pyrophosphate bone imaging in osteopoikilosis, osteopathia striata, and melorrheostosis. Radiology, 127:439, 1978.

HIPERFOSFATASIA IDIOPATICA

La displasia ósea que mencionamos, muy rara, se caracteriza por arqueamiento de huesos largos con concavidad anterior, fragilidad extraordinaria por la osteoporosis, y falta de sustitución del hueso inmaduro por hueso haversiano compacto[1-22]. Hay expansión diafisaria generalizada, con depósitos subperiósticos de hueso nuevo desorganizado, en el que se advierte menor diferenciación entre la médula y la corteza. La cabeza del paciente está agrandada, la base y la bóveda craneales engrosadas y hay esclerosis zonales de la bóveda craneal. Los senos paranasales están obliterados, y la columna y la pelvis también muestran áreas dispersas de esclerosis. Desde el punto de vista bioquímico, los niveles de fosfatasa alcalina en suero son altos y la excreción de hidroxiprolina por orina es mínima.

Se desconoce la causa del problema y la herencia se hace por transmisión autosómica recesiva.

Los estudios patológicos de tejido óseo indican fibrosis extensa de la médula con hiperactividad celular. Puede haber un patrón en mosaico de la línea de cemento, como se advierte en la enfermedad de Paget.

El cuadro inicial comprende la hinchazón dolorosa de las extremidades, que se arquean. La masa muscular disminuye y los miembros pueden estar calientes. La fractura puede ser el primer signo. Los niños afectados tienen gran cabeza y estatura muy corta.

En el diagnóstico diferencial, el clínico debe considerar entidades como la enfermedad de Engelmann, la displasia craneodiafisaria y la displasia poliostótica fibrosa. En todas las entidades mencionadas hay áreas dispersas de esclerosis, con encorvamiento y fractura de huesos largos, pero en dichos problemas no aumentan los niveles de fosfatasa alcalina en suero. La osteogénesis imperfecta conlleva un problema en el diagnóstico.

La administración de tirocalcitonina humana y porcina ha producido una respuesta satisfactoria en algunos pacientes[1,7].

Buchem y colaboradores en 1955[2] describieron una *forma tarda de hiperfosfatasa idiopática* que comenzaba en la adolescencia. El signo principal era la afectación de los pares craneales (con mayor frecuencia el VII par) por engrosamiento de la base del cráneo y obliteración de los agujeros de paso. El ma-

xilar inferior se agranda y presenta esclerosis, que también presentan los huesos tubulares largos afectados más bien en las diáfisis, pero no en las epífisis. No surgen fracturas de huesos largos. Los signos patológicos son semejantes a los observados en el tipo congénito. La herencia se hace por un rasgo autosómico recesivo, pero Maroteaux y colaboradores han descrito una forma dominante[14].

En el diagnóstico diferencial, el clínico debe descartar osteopetrosis. Los niveles séricos de fosfatasa alcalina aumentan en la enfermedad de Van Buchem y el estudio histológico de un fragmento de hueso de biopsia definirá el diagnóstico.

Bibliografía

1. Blanco, O., Stivel, M., Mautalen, C., and Schajowicz, F.: Familial idiopathic hyperphosphatasia. A study of two young siblings treated with porcine calcitonin. J. Bone Joint Surg., *59-B*:421, 1977.
2. Buchem, F. S. van, Hadders, H. N., and Ubbers, R.: An uncommon familial systemic disease of the skeleton: Hyperostosis corticalis generalisata familiaris. Acta Radiol., *4*:109, 1955.
3. Buchem, F. S. van, Hadders, H. N., Hansen, J. F., and Woldring, M. G.: Hyperostosis corticalis generalisata. Report of seven cases. Am. J. Med., *33*:387, 1962.
4. Caffey, J.: Familial hyperphosphatasemia with ateliosis and hypermetabolism of growing membranous bone; review of the clinical, radiographic and chemical features. Bull. Hosp. Jt. Dis., *33*:81, 1972.
5. Choremis, C., Yannakos, D., Papadatos, C., and Baroutsou, E.: Osteitis deformans (Paget's disease) in an eleven year old boy. Helv. Paediatr. Acta, *13*:185, 1958.
6. Desai, M. P., Joshi, N. C., and Shah, K. N.: Chronic idiopathic hyperphosphatasia in an Indian child. Am. J. Dis. Child., *126*:625, 1973.
7. Doyle, F. H., Woodhouse, N. J. Y., Glen, A. C. A., Joplin, G. F., and MacIntyre, I.: Healing of the bones in juvenile Paget's disease treated by human calcitonin. Br. J. Radiol., *47*:9, 1974.
8. Dunn, V., Condon, V. R., and Rallison, M. L.: Familial hyperphosphatasemia: Diagnosis in early infancy and response to human thyrocalcitonin therapy. A.J.R., *132*:541, 1979.
9. Eroglu, M., and Taneli, N. N.: Congenital hyperphosphatasia (juvenile Paget's disease). Eleven year follow-up of three sisters. Ann. Radiol., *20*:145, 1977.
10. Eyring, E. J., and Eisenberg, E.: Congenital hyperphosphatasia. A clinical, pathological and biochemical study of two cases. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1099, 1968.
11. Iancu, T. C., Almagor, G., and Savir, H.: Ocular abnormalities in chronic familial hyperphosphatasemia. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, *17*:220, 1980.
12. Iancu, T. C., Almagor, G., Friedman, E., Hardoff, R., and Front, D.: Chronic familial hyperphosphatasemia. Radiology, *129*:669, 1978.
13. Jett, S., and Frost, H. M.: Tetracycline-based measurements of the bone dynamics in a rib of a girl with hyperphosphatasia. Henry Ford Hosp. Med. J., *16*:325, 1968.
14. Maroteaux, P., Fontaine, G., Scharfman, W., and Farriaux, J. P.: L'hyperostose corticale généralisée: Transmission dominante. Arch. Fr. Pediatr., *28*:685, 1971.
15. Melhem, R. E., Najjar, S. S., and Khachadurian, A. K.: Cortical hyperostosis with hyperphosphatemia: A new syndrome? J. Pediatr., 77:986, 1970.
16. Mikati, M. A., Melhem, R. E., and Najjar, S. S.: The syndrome of hyperostosis and hyperphosphatemia. J. Pediatr., 99:900, 1981.
17. Mitsudo, S. M.: Chronic idiopathic hyperphosphatasia associated with pseudoxanthoma elasticum. J. Bone Joint Surg., *53-A*:303, 1971.
18. Romero, J. R., Diaz, L. G., Mateos, F. P., and Del Cuvillo, L. M.: Hiperfosfatasemia congenita. Rev. Clin. Esp., *157*:211, 1980.
19. Swoboda, V. W.: Hyperostosis corticalis deformans juvenilis. Helv. Paediatr. Acta, *13*:292, 1958.
20. Thompson, R. C., Jr., Gaull, G. E., Horwitz, S. J., and Schenk, R. K.: Hereditary hyperphosphatasia. Studies of three siblings. Am. J. Med., *47*:209, 1969.
21. Whalen, J. P., Horwith, M., Krook, L., MacIntyre, I., Mema, E., Viteri, F., Torun, B., and Nunez, E. A.: Calcitonin treatment in hereditary bone dysplasia with hyperphosphatasemia: A radiographic and histologic study of bone. A.J.R., *129*:29, 1977.
22. Woodhouse, N. J. Y., Fisher, M. T., Sigurdsson, G., Joplin, G. F., and MacIntyre, I.: Paget's disease in a 5-year-old: Acute response to human calcitonin. Br. Med. J., *4*:267, 1972.

HIPEROSTOSIS CORTICAL INFANTIL (ENFERMEDAD DE CAFFEY)

La hiperostosis cortical infantil es un trastorno de la primera infancia que cede por sí solo y se caracteriza por hinchazón de tejidos blandos, engrosamiento cortical de huesos subyacentes e hiperirritabilidad. Caffey y Silverman en 1945 describieron en detalle la entidad y le dieron su nombre[15]. Roske en 1930 y Ellis en 1938[22,57] habían descrito casos similares.

El trastorno es raro y no muestra predilección por sexos o razas.

Causas

La causa de la hiperostosis cortical infantil se desconoce. Innumerables señalamientos de su aparición en familia sugieren un posible factor hereditario[7,31,63,74,75]. La naturaleza pasajera del problema, es decir, que desaparece por sí solo, dificulta la definición del mecanismo exacto de herencia, y muy probablemente se trata de un rasgo autosómico dominante[8,23,44,45,58]. Se ha propuesto un defecto hereditario de las arteriolas del periostio[62,63]. La enfermedad mejora con los corticoides y

es desencadenada por cambios en la dieta, y por esta razón, se ha propuesto que tiene una base alérgica[6]. Algunos estudiosos han considerado la posibilidad de infección por los datos inflamatorios agudos. Sin embargo, no se ha logrado aislar bacterias o virus y los estudios serológicos para detectar infección han sido negativos[24,62,63].

Cuadro patológico

Los cambios patológicos se han estudiado en piezas de biopsia y en algunos casos, de necropsia[20,24,34,40,52,62]. En las fases iniciales se advierte un notable proceso inflamatorio que afecta al periostio y tejidos blandos vecinos. Poco a poco cede la inflamación y deja periostio engrosado y hueso laminar inmaduro en plano subperióstico (fig. 3-67). Los espacios de la médula ósea están ocupados por tejido fibroso vascular. Sherman y Hellyer demostraron proliferación de la íntima de las arteriolas en tejidos óseos y blandos afectados, dato que sugirió hipoxia como agente causal de la hiperostosis reactiva[62].

Al estudiar la ultraestructura del hueso en la hiperostosis cortical infantil, Beluffi y colaboradores advirtieron que en primer lugar se depositaban cristales de hidroxiapatita entre las fibras de colágena, y de este modo, se perdía el patrón normal del crecimiento perióstico[3].

Cuadro clínico

El maxilar inferior es el sitio más común de afectación, y en los miembros lo es el cúbito. Le siguen en frecuencia tibias, clavículas, escápulas y costillas. Hay menor frecuencia de afectación de húmero, fémur y peroné. A veces, la hiperostosis puede surgir en el frontal y el parietal, el iliaco, las escápulas y los metatarsianos[33,36]. No se ha señalado ataque de las falanges de las manos ni de las vértebras. La afectación de varios huesos es común y si es bilateral a menudo es asimétrica.

La enfermedad por lo común comienza por la novena semana de la vida postnatal, pero en algunas ocasiones la muestra ya el neonato y se ha indicado su presencia en el feto incluso desde la 24 semana de gestación. Rara vez aparece después del quinto mes de vida postnatal.

Las manifestaciones más comunes son hiperirritabilidad y la presencia de una masa local sobre el maxilar inferior. Dicha masa surge en forma repentina, es profunda y firme y puede doler a la palpación inicialmente; sin embargo, no hay mayor calor, ni enrojecimiento locales. En las etapas iniciales a menudo hay fiebre moderada. La velocidad de sedimentación y los niveles de fosfatasa alcalina en suero aumentan y a veces surge anemia.

Signos radiográficos

El signo radiográfico característico es la formación de hueso nuevo abundante por parte del periostio, con ensanchamiento del diámetro de los huesos afectados (figs. 3-68, 3-69 y 3-70). En los huesos largos, la hiperostosis se limita más bien a la diáfisis y no hay afectación de epífisis y metáfisis. En las primeras etapas, la superficie externa del hueso nuevo es gruesa, y aún es visible la corteza subyacente. Al evolucionar la enfermedad, el hueso nuevo aumenta su densidad y se vuelve uno solo, es decir, homogéneo con la corteza. En este momento serán visibles la hinchazón de los tejidos blandos subyacentes. Se necesitan meses, o a veces años, para la resolución completa. En la literatura sobre el tema se ha revisado recidivas tardías de la hiperostosis cortical infantil[5,56,66].

Diagnóstico

En el diagnóstico diferencial, el clínico debe incluir osteomielitis, sífilis, escorbuto, hipervitaminosis A, traumatismo, sarcoma de Ewing y tumores metastásicos, como neuroblastoma. La hinchazón de la región mandibular puede ser tomada erróneamente por parotiditis; sin embargo, la parotiditis no produce hiperostosis. Los signos diagnósticos de la hiperostosis infantil cortical son específicos: 1) la especificidad de grupo de edad, que incluye un lapso entre el nacimiento y los 5 meses de edad; 2) la triada de irritabilidad, hinchazón y lesiones óseas, y 3) la afectación del maxilar inferior. Las pruebas serológicas, bioquímicas y de laboratorio serán útiles para descartar otros problemas. Por lo común no está indicada la biopsia de la lesión y en muy raras ocasiones se necesita definir el problema de la canceriza-

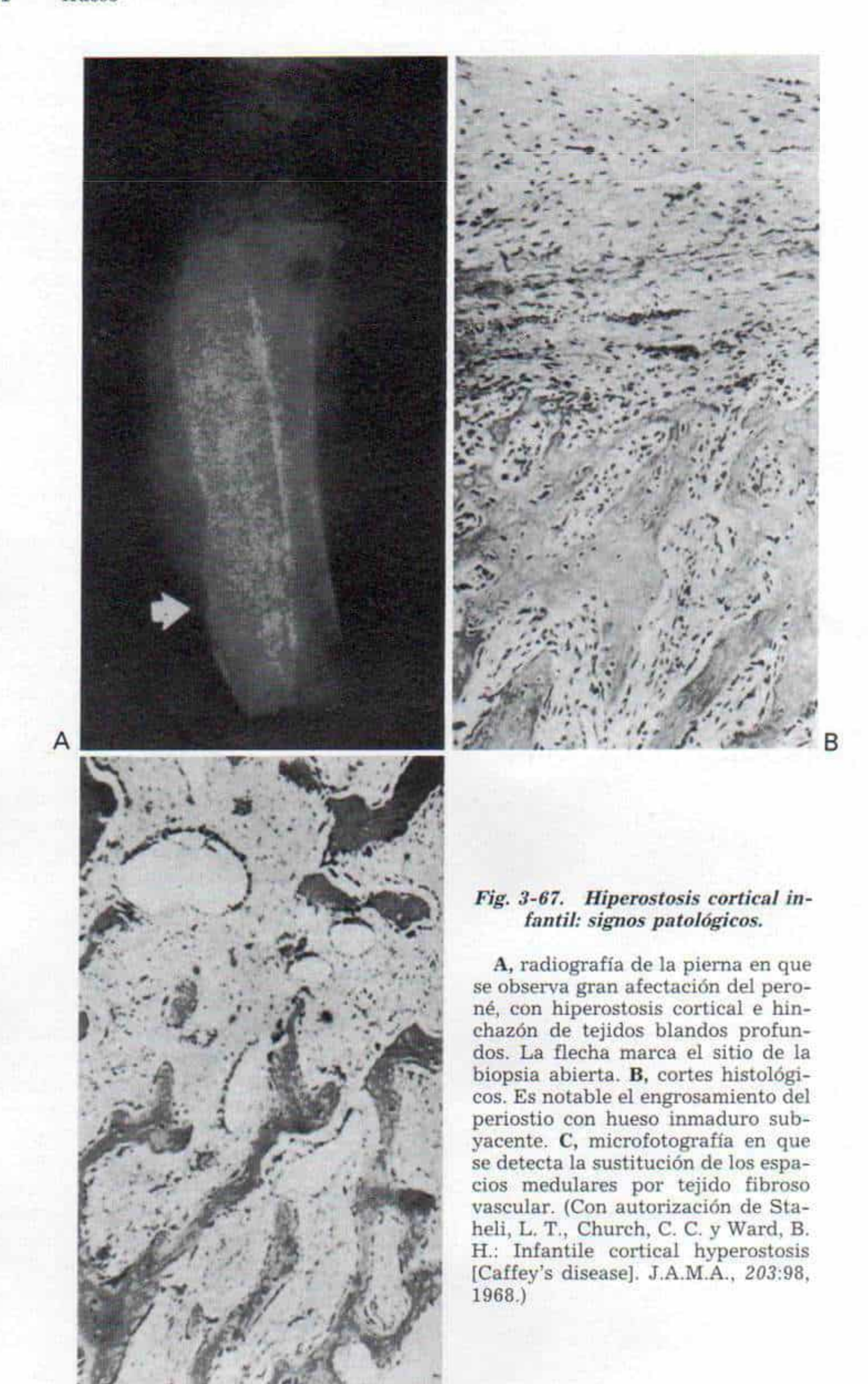


Fig. 3-67. Hiperostosis cortical infantil: signos patológicos.

A, radiografía de la pierna en que se observa gran afectación del peroné, con hiperostosis cortical e hinchazón de tejidos blandos profundos. La flecha marca el sitio de la biopsia abierta. **B,** cortes histológicos. Es notable el engrosamiento del periostio con hueso inmaduro subyacente. **C,** microfotografía en que se detecta la sustitución de los espacios medulares por tejido fibroso vascular. (Con autorización de Staheli, L. T., Church, C. C. y Ward, B. H.: Infantile cortical hyperostosis [Caffey's disease]. J.A.M.A., *203*:98, 1968.)

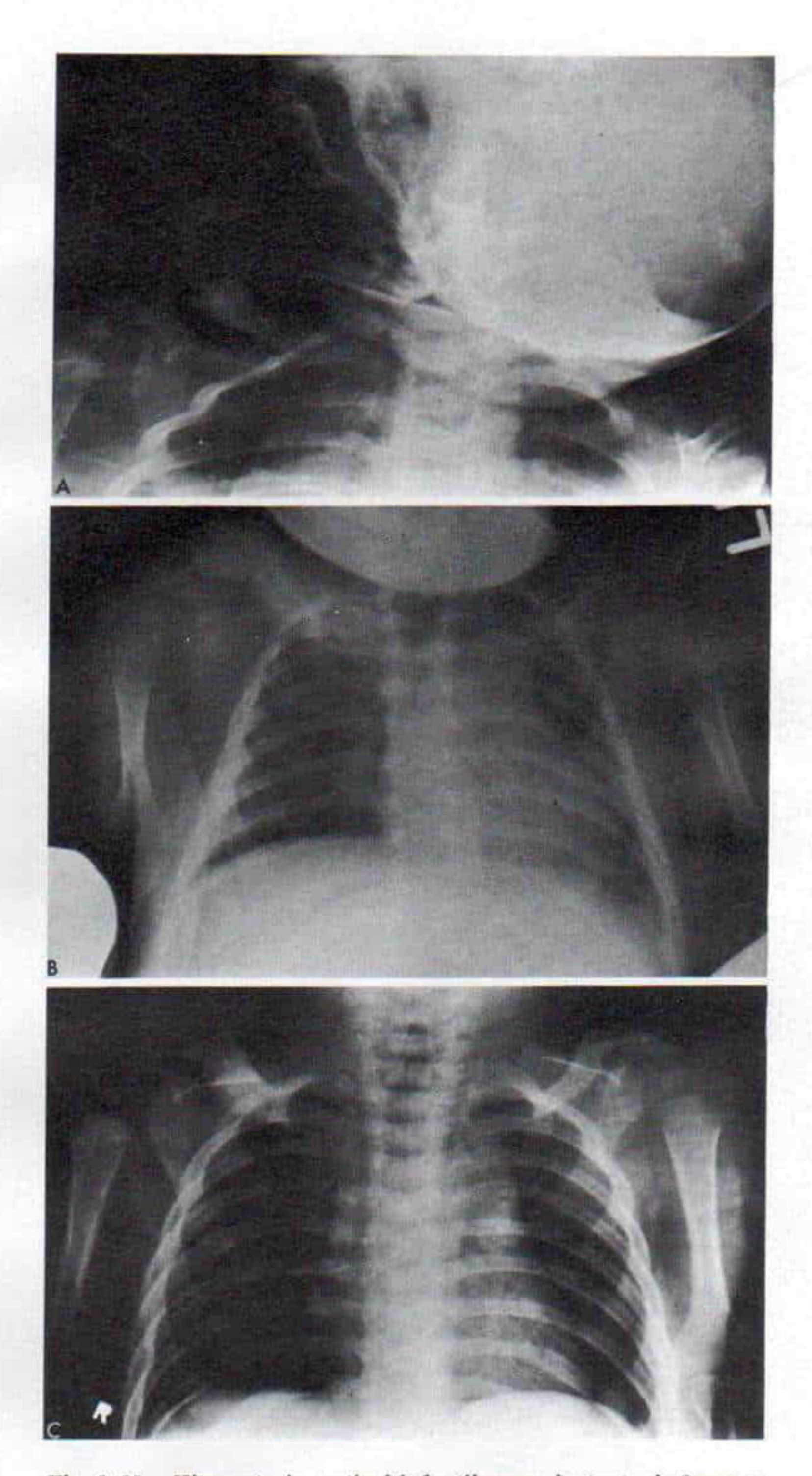


Fig. 3-68. Hiperostosis cortical infantil en un lactante de 2 meses.

A, radiografía del maxilar inferior. Es notable su engrosamiento, con capas de hueso recién formado en sus bordes inferiores. **B**, radiografía de hombros. Hay hiperostosis notable de la clavícula derecha. **C**, 4 meses más tarde se advierte normalización de la clavícula mencionada.

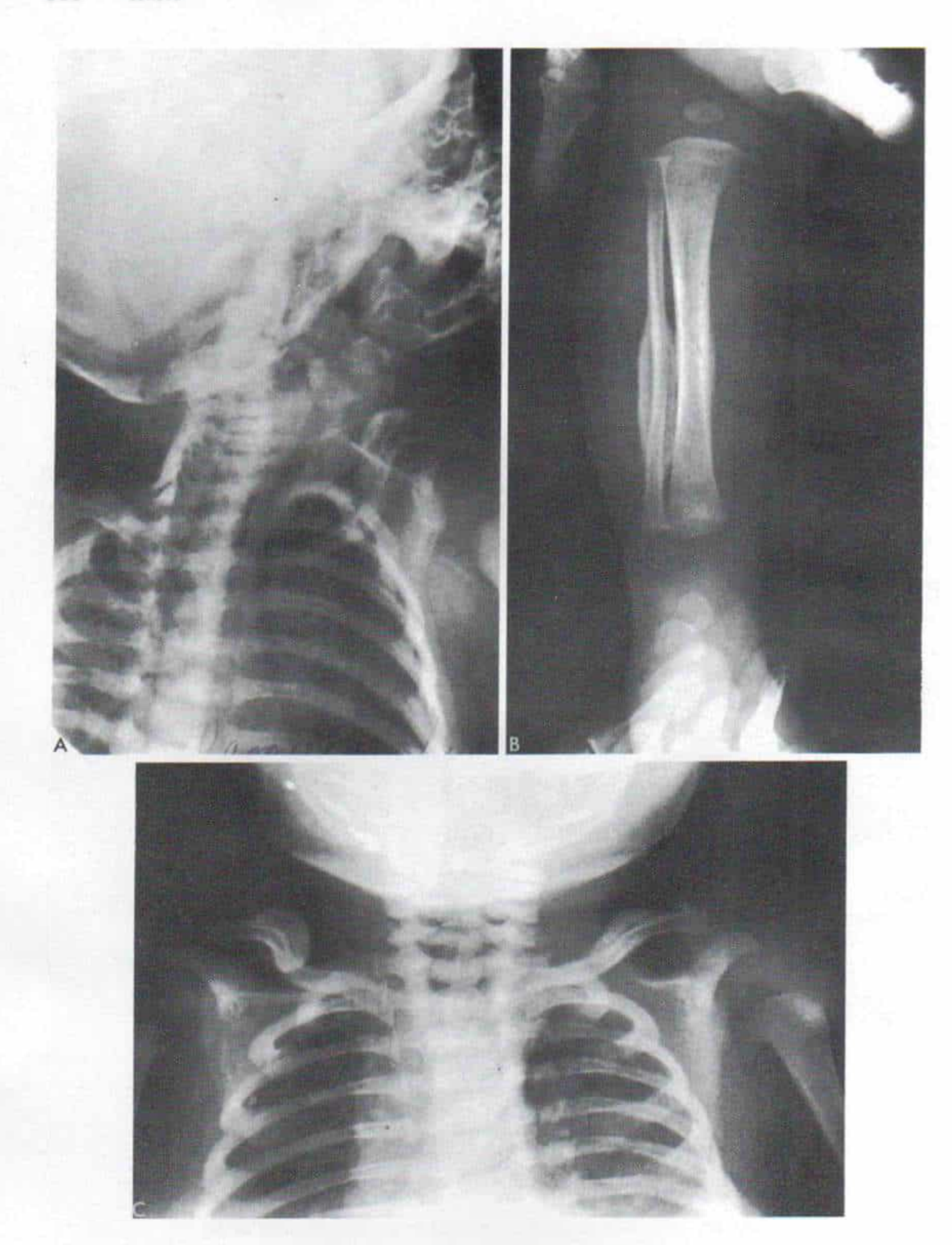


Fig. 3-69. Hiperostosis cortical infantil en un niño de 1 mes de vida.

A, las radiografías señalan afectación del maxilar inferior. **B**, el peroné y la tibia derechas también están afectados. **C**, también hay ataque de la escápula derecha y ambas clavículas.



Fig. 3-70. Niña de 4 meses con hiperostosis cortical infantil (enfermedad de Caffey).

A, vista lateral del antebrazo izquierdo. **B** y **C**, vistas anteroposterior y lateral del antebrazo izquierdo 18 meses más tarde.

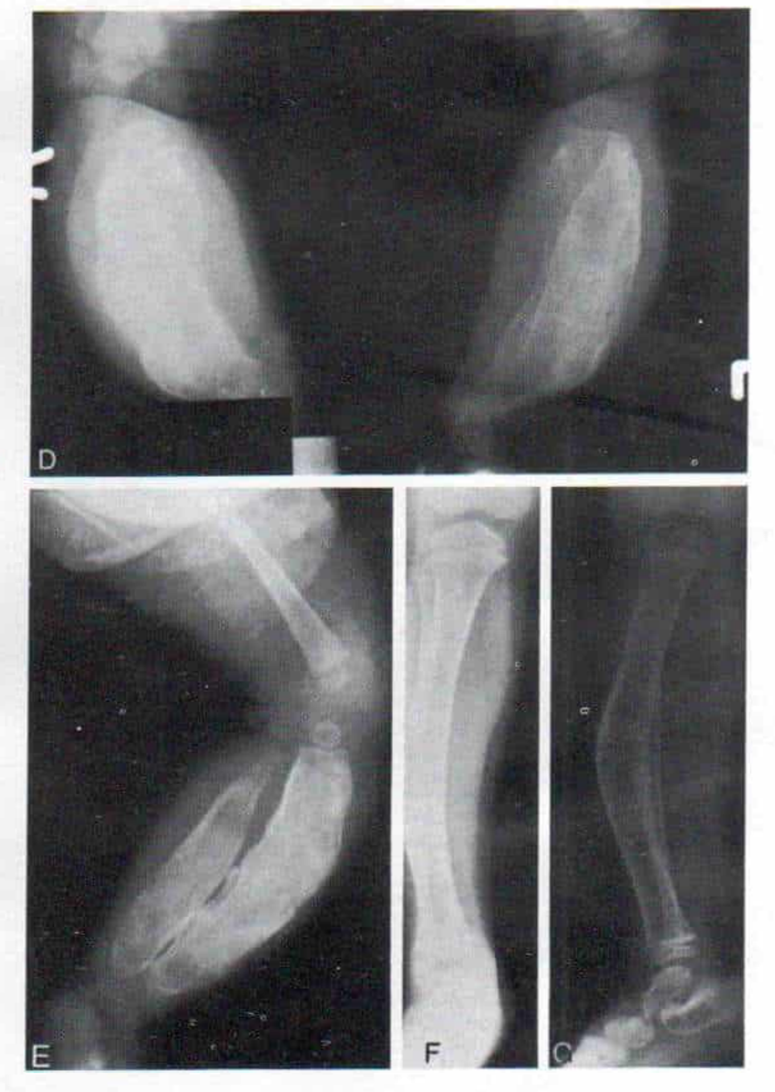


Fig. 3-70 (continuación). Niña de 4 meses con hiperostosis cortical infantil (enfermedad de Caffey).

D y **E**, vistas anteroposterior y lateral de las piernas en que se advierte la afectación de tibias y peronés. **F** y **G**, vistas laterales de ambas piernas 4 años más tarde, aún con la alteración. También hubo ataque de la clavícula y el maxilar inferior.

***Tabla 3-8.** Diagnóstico diferencial de la hiperostosis cortical infantil y la hipervitaminosis A*

Características	*Hiperostosis cortical infantil*	*Hipervitaminosis A*
Edad de comienzo	Nacimiento hasta los seis meses	Un año, y fechas ulteriores
Afectación de la mandíbula	Casi siempre presente	Nunca
Afectación de metatarsos	Rara	Usual
Fiebre	Presente	Ausente
Hiperperostosis cortical	Presente	Presente
Hinchazón dolorosa de tejidos blandos	Presente	Presente
Nivel de vitamina A	Normal	Elevado
Mejoría con diete hipovitamínica	Ninguna	Mejoría de los síntomas en término de un mes
Respuesta a la corticoterapia	Alivio del cuadro agudo generalizado	Ninguna
Herencia	Posiblemente autosómica dominante	No hereditaria

ción por medio de la biopsia, salvo que haya alguna razón para poner en duda la variedad de los signos clínicos y radiográficos. En la tabla 3-8 se incluye el diagnóstico diferencial de la hiperostosis infantil por hipervitaminosis A.

Tratamiento

La hiperostosis no tiene un tratamiento específico, porque desaparece por sí sola y la norma es que en término de 6 a 9 meses haya restablecimiento completo. Pueden aparecer remisiones y exacerbaciones espontáneas. No están indicados los antibióticos ni las operaciones.

Los corticoesteroides son eficaces para aliviar las manifestaciones sistémicas agudas pero no modifican las alteraciones en hueso. Caffey recomienda administrar 100 mg de cortisona al día durante 10 a 14 días, para disminuir poco a poco la dosis[14]. Sin embargo, es más prudente reservar el empleo de los corticoesteroides solamente para los lactantes que tienen afectación extensa y recurrente.

Complicaciones

A veces, si la enfermedad es grave y activa con recidivas intermitentes, pueden quedar deformidades en el miembro afectado. Los trastornos residuales señalados en la literatura incluyen dilatación de la cavidad medular y adelgazamiento de la corteza; fusión de huesos adyacentes, costillas, tibia y peroné y radio y cúbito (con luxación de la cabeza radial); arqueamiento anterior de la tibia o fémur; desigualdad en la longitud de extremidades inferiores, y asimetría facial persistente. Otras complicaciones raras son el derrame pleural, la exoftalmia, y la parálisis diafragmática[10-15,37,61,62,76].

Bibliografía

1. Allen, D. H., Browne, F. S., and Pierce, A. W.: Infantile cortical hyperostosis: Report of two cases with review of points of differential diagnosis from hypervitaminosis A. A.J.R., *76*:576, 1956.
2. Barba, W. P., II, and Freriks, D. J.: The familial occurrence of infantile cortical hyperostosis in utero. J. Pediatr., *42*:141, 1953.
3. Beluffi, G., Chirico, G., Colombo, A., Ceciliani, L., Dell'Orbo, C., Fiori, P., Pazzaglia, U., and Quacci, D.: Report of a new case of neonatal cortical hyperostosis. Histological and ultrastructural study. Ann. Radiol., *27*:2, 1984.
4. Bennett, H. S., and Nelson, T. R.: Prenatal cortical hyperostosis. Br. J. Radiol., *26*:47, 1953.
5. Blank, E.: Recurrent Caffey's cortical hyperostosis and persistent deformity. Pediatrics, *55*:856, 1975.
6. Bowman, J. R., Piston, R. E., and Meeks, E. A.: Further observations on the etiology of infantile cortical hyperostosis. Ann. Allergy, *19*:1154, 1961.
7. Boyes, J. G., and Demy, N. G.: Infantile cortical hyperostosis: A familial disease? A.J.R., *65*:924, 1951.
8. Bull, M. J., and Feingold, M.: Autosomal dominant inheritance of Caffey disease. Birth Defects Orig. Art. Series, *10*:139, 1974.
9. Bush, L. G., and Merrell, O. E.: Infantile cortical hyperostosis. Report of a case responding to treatment with corticotropin. J. Pediatr., *40*:330, 1952.
10. Bywaters, T. W., Jr., Bailey, R. W., Carrol, C. J., and O'Connor, G. A.: Infantile cortical hyperostosis presenting with exophthalmos: Case report. J. Mich. Med. Soc., *62*:285, 1963.
11. Caffey, J.: Infantile cortical hyperostosis. J. Pediatr., *29*:541, 1946.
12. Caffey, J.: On some late skeletal changes in chronic infantile cortical hyperostosis. Radiology, *59*:651, 1952.
13. Caffey, J.: Infantile cortical hyperostosis. A review of the clinical and radiographic features. Proc. R. Soc. Med., *50*:347, 1957.
14. Caffey, J.: Pediatric X-ray Diagnosis. 5th Ed. Chicago, Year Book, 1967.
15. Caffey, J., and Silverman, W. A.: Infantile cortical

hyperostosis. Preliminary report in a new syndrome. A.J.R., *54*:1, 1945.
16. Campbell, D. J., and Turner, E.: Aminoaciduria in a case of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). Am. J. Clin. Pathol., *38*:97, 1962.
17. Cayler, G. C., and Peterson, C. A.: Infantile cortical hyperostosis: Report of 17 cases. Am. J. Dis. Child., *91*:119, 1956.
18. Claesson, I.: Infantile cortical hyperostosis. Report of a case with late manifestations. Acta Radiol. Diagn., *17*:594, 1976.
19. Clement, A. R., and Williams, J. H.: The familial occurrence of infantile cortical hyperostosis. Radiology, *80*:409, 1963.
20. Dickson, D. D., Luckey, C. A., and Logan, N. H.: Infantile cortical hyperostosis. J. Bone Joint Surg., *29*:224, 1947.
21. Eik, S.: Infantile cortical hyperostosis. Development of a case in utero. Acta Paediatr., *44*:Suppl. 103:135, 1955.
22. Ellis, R. W. B.: Vitamin C deficiency as periostitis of both ulnae: Scurvy. Proc. R. Soc. Med., *32*:139, 1939.
23. Emmery, L., Timmerman, J., Christens, J., and Fryns, J. P.: Familial infantile cortical hyperostosis. Eur. J. Pediatr., *141*:56, 1983.
24. Eversole, S. L., Jr., Holman, G. H., and Robinson, R. A.: Hitherto undescribed characteristics of the pathology of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). Bull. Johns Hopkins Hosp., *101*:80, 1957.
25. Faure, C., Beyssac, J. -M., and Montagne, J.-P.: Predominant or exclusive orbital and facial involvement in infantile cortical hyperostosis (de Toni-Caffey's disease). Pediatr. Radiol., *6*:103, 1977.
26. Finsterbush, A., and Husseini, N.: Infantile cortical hyperostosis with unusual clinical manifestations. Clin. Orthop., *144*:276, 1979.
27. Finsterbush, A., and Rang, M.: Infantile cortical hyperostosis. Follow-up of 29 cases. Acta Orthop. Scand., *46*:727, 1975.
28. Frana, L., and Sekanina, M.: Infantile cortical hyperostosis. Arch. Dis. Child., *51*:589, 1976.
29. Fried, K., Manor, A., Pajewski, M., Starinsky, R., and Vure, E.: Autosomal dominant inheritance with incomplete penetration of Caffey disease (infantile cortical hyperostosis). Clin. Genet., *19*:271, 1981.
30. Gentry, R. R., Rust, R. S., Lohr, J. A., and Alford, B. A.: Infantile cortical hyperostosis of the ribs (Caffey's disease) without mandibular involvement. Pediatr. Radiol., *13*:236, 1983.
31. Gerrard, J. W., Holman, G. H., Gorman, A. A., and Morrow, I. H.: Familial infantile cortical hyperostosis. J. Pediatr., *59*:543, 1961.
32. Goluboff, N.: Infantile cortical hyperostosis (Caffey-Smyth syndrome). Can. Med. Assoc. J., *62*:189, 1950.
33. Harris, V. J., and Ramilo, J.: Caffey's disease: A case originating in the first metatarsal and review of a 12 year experience. A.J.R., *130*:335, 1978.
34. Holman, G. H.: Infantile cortical hyperostosis. Q. Rev. Pediatr., *59*:543, 1961.
35. Holman, G. H.: Infantile cortical hyperostosis: A review. Q. Rev. Pediatr., *17*:24, 1962.
36. Holtzman, D.: Infantile cortical hyperostosis of the scapula presenting as an ipsilateral Erb's palsy. J. Pediatr., *81*:785, 1972.
37. Jackson, D. R., and Lyne, E. D.: Infantile cortical hyperostosis. Case report. J. Bone Joint Surg., *61-A*:770, 1979.
38. Jones, E. T., Hensinger, R. N., and Holt, J. F.: Idiopathic cortical hyperostosis. Clin. Orthop., *163*:210, 1982.
39. Kane, S. H., and Borzell, F. F.: Infantile cortical hyperostosis. Case report. A.J.R., *58*:629, 1947.
40. Katz, J. M., Kirkpatrick, J. A., Papanicolaou, N., and Desai, P.: Case report 139. Skeletal Radiol., *6*:77, 1981.
41. Kaufman, H. J., Mahboubi, S., and Mandell, G. A.: Case report 39. Skeletal Radiol., *2*:109, 1977.
42. Kitchin, I. D.: Atypical case of infantile cortical hyperostosis. J. Bone Joint Surg., *33-B*:248, 1951.
43. Kuhl, J., Harris, G. B. C., Maroteaux, P., and Hansen, H. G.: Ein Beitrag zum Krankheitsbild der infantilen kortikalen Hyperostose. Arch. Kinderheilkd, *179*:209, 1969.
44. Landthaler, G., Loizeau, A., Tron, P., Mallet, E., Le Dosseur, P., and De Menibus, C. H.: Maladie de Caffey chez une mère et ses deux enfants. Arch. Fr. Pediatr., *41*:275, 1984.
45. Langewisch, W. H.: Infantile cortical hyperostosis—familial occurrence in a mother and daughter. J. Pediatr., *87*:323, 1975.
46. MacGregor, M., and Davis, R.: Infantile cortical hyperostosis. Lancet, *2*:1176, 1949.
47. McSweeney, T.: Caffey's syndrome. J. Bone Joint Surg., *45-B*:623, 1963.
48. Marquis, J. R.: Infantile cortical hyperostosis. A report of an unusual case. Radiology, *80*:282, 1967.
49. Meadows, J. L., and Weens, H. S.: Infantile cortical hyperostosis. Acta Radiol., *42*:43, 1954.
50. Melhem, R. E., Najjar, S. S., and Khachadurian, A. K.: Cortical hyperostosis with hyperphosphatemia: A new syndrome. J. Pediatr., *77*:986, 1970.
51. Minton, L. R., and Elliott, J. H.: Ocular manifestations of infantile cortical hyperostosis. Am. J. Ophthalmol., *64*:902, 1967.
52. Mossberger, J. L.: Infantile cortical hyperostosis. Report of a case with observations at autopsy. Am. J. Dis. Child., *80*:610, 1950.
53. Neuhauser, E. B.: Infantile cortical hyperostosis and skull defects. Postgrad. Med., *48*:57, 1970.
54. Newberg, A. H., and Tampas, J. P.: Familial infantile cortical hyperostosis: An update. A.J.R., *137*:93, 1981.
55. Padfield, E., and Hicken, P.: Cortical hyperostosis in infants: A radiological study of 16 patients. Br. J. Radiol., *43*:231, 1970.
56. Pajewski, M., and Vure, E.: Late manifestations of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). Br. J. Radiol., *40*:90, 1967.
57. Roske, G.: Eine eigenartige Knochenerkrankung im Sauglingsalter. Monatsschr. Kinderheilkd., *47*:385, 1930.
58. Saul, R. A., Lee, W. H., and Stevenson, R. E.: Caffey's disease revisited. Further evidence for autosomal dominant inheritance with incomplete penetration. Am. J. Dis. Child., *136*:56, 1982.
59. Sauterel, L., and Rabinowicz, T.: A new etiologic view of infantile cortical hyperostosis. Ann. Radiol., *4*:211, 1961.
60. Schmitt, M., Metaizeau, J. P., and Prevot, J.: Hyperostose corticale infantile. A propos de deux observations. Ann. Chir. Infant. (Paris), *18*:399, 1977.
61. Scott, E. P.: Infantile cortical hyperostosis: Report of an unusual complication. J. Pediatr., *62*:782, 1963.
62. Sherman, M. S., and Hellyer, D. T.: Infantile cortical hyperostosis. Review of the literature and report of five cases. A.J.R., *63*:212, 1950.
63. Sidbury, J. B., Jr., and Sidbury, J. B.: Infantile cortical hyperostosis. An inquiry into the etiology and pathogenesis. N. Engl. J. Med., *250*:309, 1954.
64. Staheli, L. T., Church, C. C., and Ward, B. H.: Infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). J.A.M.A., *203*:96, 1968.
65. Sutcliffe, J.: Vesico-ureteric reflux in Caffey's disease. (infantile cortical hyperostosis). Ann. Radiol., *10*:687, 1967.
66. Swerdloff, B. A., Ozonoff, M. B., and Gyepes, M. T.: Late recurrence of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). A.J.R., *108*:461, 1970.

67. Swoboda, W.: Hyperostosis corticalis deformans juvenilis. Helv. Paediatr. Acta., *13*:292, 1958.
68. Taillefer, R., Danais, S., and Marton, D.: Scintigraphic aspect of infantile cortical hyperostosis (Caffey's disease). J. Can. Assoc. Radiol., *34*:12, 1983.
69. Tampas, J. P., Van Buskirk, P., Peterson, O., and Soule, A.: Infantile cortical hyperostosis. J.A.M.A., *175*:491, 1961.
70. Thoman, W. S., and Murphy, R. E.: Infantile cortical hyperostoses. A review of cases with a case report. Radiology, *54*:735, 1950.
71. Ueda, K., Saito, A., Nakano, H., Aosumna, M., Yokota, M., Muraoka, R., and Iwaya, T.: Cortical hyperostosis following long-term administration of prostaglandin E in infants with cyanotic congenital heart disease. J. Pediatr., 97:834, 1980.
72. Van Biervliet, J. P., Hendrickx, G., and Kramer, P.: Infantile cortical hyperostosis. Caffey disease. Acta Pediatr. Belg., 29:185, 1976.
73. Van Buchem, F. S., Hadders, H. N., Hansen, J. F., and Woldring, M. G.: Hyperostosis corticalis generalisata. Report of seven cases. Am. J. Med., 33:387, 1962.
74. Van Buskirk, F. W., Tampas, J. P., and Peterson, O. S., Jr.: Infantile cortical hyperostosis: An inquiry into its familial aspects. A.J.R., 85:613, 1961.
75. Van Zeben, W.: Infantile cortical hyperostosis. Acta Paediatr., 35:10, 1948.
76. Veller, K., and Laur, A.: Etiology of infantile cortical hyperostosis (Caffey's syndrome). Fortschr. Geb. Röntgenstr., 79:446, 1953.
77. Vialatte, J., and Nodot, A.: Hyperostose corticale infantile ou maladie de Caffey. Ann. Pediatr., *43*:699, 1967.
78. Walley, J.: A case of infantile cortical hyperostosis affecting only clavicle and scapula. J. Bone Joint Surg., *35-B*:426, 1953.
79. Wilson, A. K.: Infantile cortical hyperostosis: A review of the literature and report of a case without mandibular involvement. Clin. Orthop., *62*:209, 1969.
80. Yousefzadeh, D. K., Brosman, P., and Jackson, J. H.: Infantile cortical hyperostosis, Caffey's disease involving two cousins. Skeletal Radiol., *4*:141, 1979.

DISPLASIAS DIVERSAS

Displasia metafisaria (enfermedad de Pyle)

La displasia metafisaria, que es una de las displasias esclerosantes de hueso, se caracteriza por engrosamiento de los extremos mediales de clavícula, pubis e isquion con modelación deficiente de todos los huesos largos, y notable ensanchamiento en "matraz de Erlenmeyer" de dichos huesos, particularmente en las porciones distales del fémur y los extremos proximales de tibia y peroné. La corteza ósea puede ser delgada (figs. 3-71 y 3-72). Se advierte moderada esclerosis de la bóveda y la base del cráneo, lo cual ha causado confusión semántica entre las displasias metafisaria y craneometafisaria (en la cual hay engrosamiento masivo del cráneo).

La displasia metafisaria se hereda por un rasgo autosómico recesivo y no tiene consecuencias clínicas, excepto la presencia de genu valgo en algunos pacientes. Muy ocasionalmente se advierte desigualdad leve en la longitud de los miembros inferiores, o escoliosis mínima. A veces surge como complicación la fractura por fatiga, a causa de la fragilidad excesiva del hueso. No existe tratamiento especial. El genu valgo, si es intenso, puede obligar a corrección ortopédica, por detención asimétrica del crecimiento en las porciones mediales del fémur distal, la tibia o ambos huesos[5,16].

Displasia craneometafisaria

Se caracteriza por ensanchamiento distal a nivel de metáfisis en "matraz de Erlenmeyer",



Fig. 3-71. Displasia metafisaria de la porción distal de fémures y proximal de tibias.

Es notable la deformidad en "matraz de Erlenmeyer", por falta de la modelación normal del hueso cilíndrico.

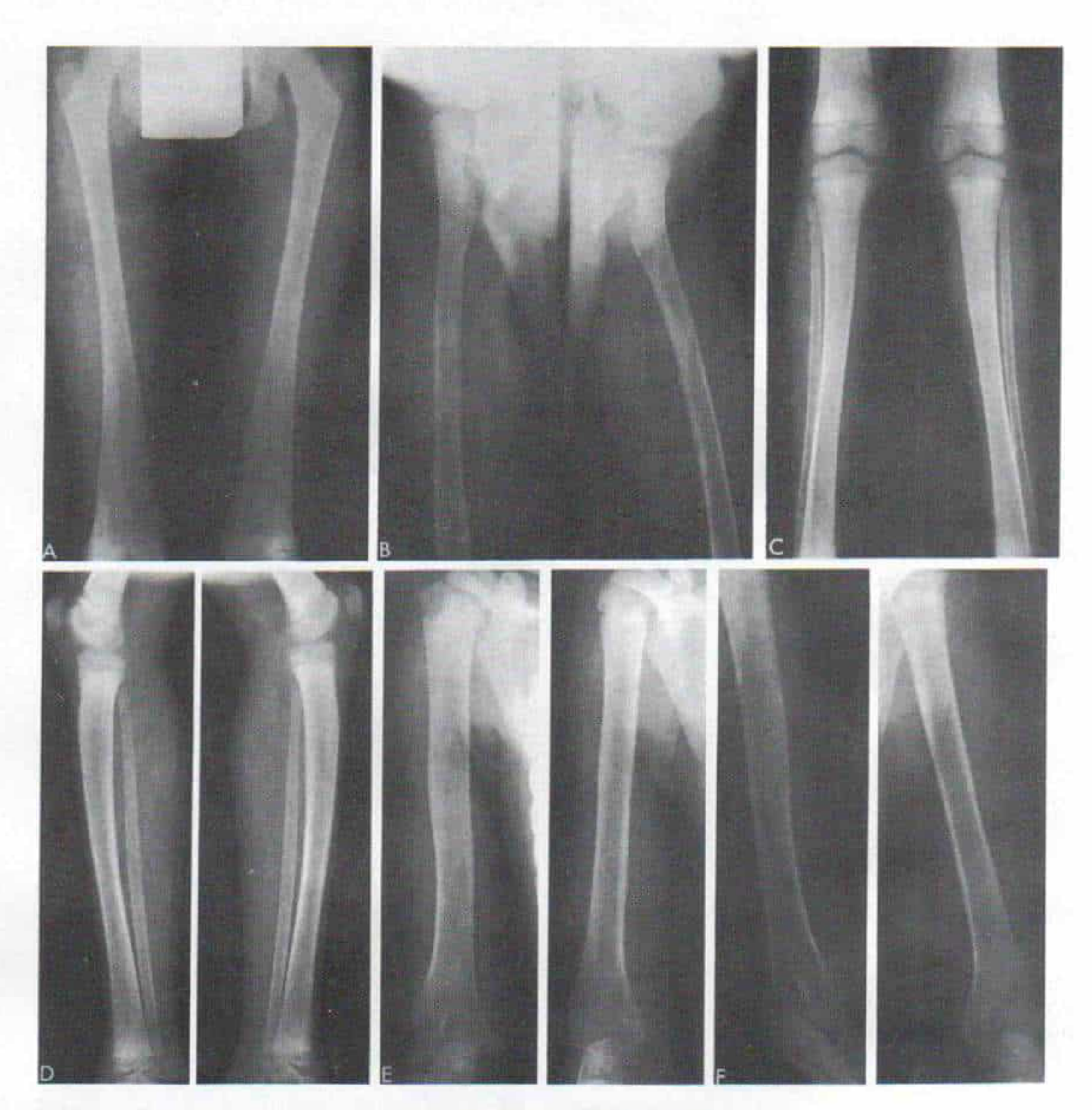


Fig. 3-72. Displasia metafisaria.

A a **D**, vistas anteroposterior y lateral de ambos miembros inferiores. Es notable el ensanchamiento de las metáfisis femorales con deformidad en "matraz de Erlenmeyer". Las corticales son finas, y hay angostamiento de la porción mesodiafisaria. **E** y **F**, radiografías anteroposteriores y laterales de los húmeros.

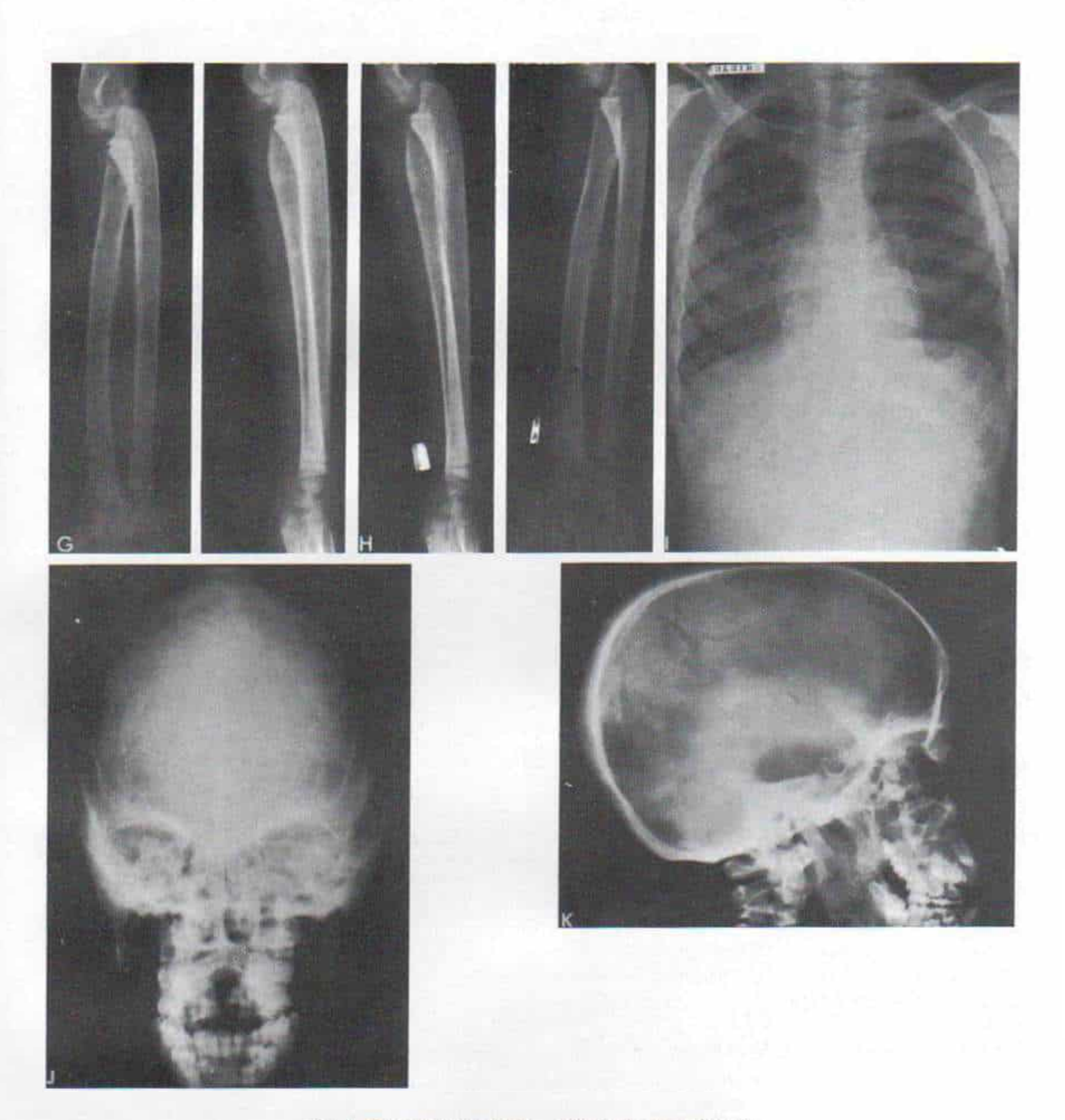


Fig. 3-72 (continuación). Displasia metafisaria.

G y **H**, vistas anterior y lateral de ambos antebrazos. **I**, vista posteroanterior de la jaula torácica. Es advertible el engrosamiento de los extremos mediales de las clavículas. **J** y **K** proyecciones del cráneo en que se observa esclerosis de la base de esta zona y de los huesos de la cara.

en huesos largos (semejante a lo observado en la enfermedad de Pyle, pero en grado mucho menor) y notable esclerosis y engrosamiento del cráneo y huesos de la cara. El problema es heterogéneo. Se conocen dos formas: 1) un tipo autosómico recesivo muy intenso e infrecuente, y 2) un tipo autosómico dominante común y más leve en sus manifestaciones.

La forma grave se manifiesta en la lactancia por abollonamiento paranasal y distorsión progresiva de los maxilares y la facies por engrosamiento esclerótico progresivo del cráneo y el maxilar inferior. Además de la deformidad estética cuestionable, entre los problemas que surgen están la maloclusión de dientes y la parálisis de pares craneales. Surgen infecciones nasorrespiratorias recurrentes por el bloqueo parcial de los senos paranasales. La presión intrasinusal puede aumentar y obligar a intervención neuroquirúrgica[8,10,17].

Displasia craneodiafisaria

En la displasia de este tipo se advierte engrosamiento progresivo de todas las partes del cráneo que ocasiona parálisis de pares craneales, bloqueo de todos los senos y retardo psíquico. Las diáfisis de huesos largos están engrosadas y son irregulares. Las consecuencias clínicas y terapéuticas son más bien de tipo neuroquirúrgico y maxilofacial[20].

Osteodisplastia (síndrome de Melnick-Needles)

En la osteodisplasia la base del cráneo y la región frontal son escleróticas, pero la fontanela anterior es grande y se cierra tardíamente.
Parte del síndrome incluye el ensanchamiento metafisario de huesos largos con densidad irregular y engrosamiento cortical y arqueamiento, en particular de húmero, fémur y tibia. La incapacidad funcional es mínima y no se necesita intervención quirúrgica.

Bibliografía

1. Bakwin, H., and Krida, A.: Familial metaphyseal dysplasia. Am. J. Dis. Child., 53:1521, 1937.
2. Beighton, P., and Cremin, B. J.: Sclerosing Bone Dysplasia. Berlin, Springer-Verlag, 1980.
3. Carlson, D. H., and Harris, G. B. C.: Craniometaphyseal dysplasia. Radiology, *103*:147, 1972.
4. David, J. E. A., and Palmer, P. E. S.: Familial metaphyseal dysplasia. J. Bone Joint Surg., *40-B*:86, 1958.
5. Gorlin, R. J., Koszalka, M. F., and Spranger, J.: Pyle's disease (familial metaphyseal dysplasia). J. Bone Joint Surg., *52-A*:347, 1970.
6. Guibaud, P., Hermier, M., Ajacques, J. C., Boeuf, J. P., and Larbre, F.: La dysplasie cranio-métaphysaire. Pediatrie, *28*:149, 1973.
7. Holt, J. F.: The evolution of cranio-metaphyseal dysplasia. Ann. Radiol., 9:209, 1966.
8. Jackson, W. P. U., Albright, F., Drewry, G., Hanelin, J., and Rubin, M. I.: Familial metaphyseal dysplasia and craniometaphyseal dysplasia; their relation to leontiasis ossea and osteopetrosis; disorders of "bone remodeling." Arch. Intern. Med., *94*:871, 1954.
9. Komins, C.: Familial metaphyseal dysplasia (Pyle's disease). Br. J. Radiol., 27:670, 1954.
10. Lehman, E. C. H.: Familial osteodystrophy of the skull and face. J. Bone Joint Surg., *39-B*:313, 1957.
11. Lievre, J. A., and Fischgold, H.: Leontiasis ossea chez l'enfant (ostéopetrose partielle probable). Presse Méd., *64*:763, 1956.
12. Malpuech, G., Raynaud, E. J., Merle, J., and Espinasse, G.: La dysplasie cranio-métaphysaire. Etude clinique et génétique d'une observation. Arch. Fr. Pediatr., *31*:71, 1974.
13. Melnick, J. C., and Needles, C. F.: An undiagnosed bone dysplasia. A two family study of four generations and three generations. A.J.R., 97:39, 1966.
14. Millard, D. R., Jr., Maisels, D. O., Batstone, J. H. F., and Yates, B. W.: Craniofacial surgery in craniometaphyseal dysplasia. Am. J. Surg., *113*:615, 1967.
15. Pease, C. N., and Newton, G. G.: Metaphyseal dysplasia due to lead poisoning in children. Radiology, 79:233, 1962.
16. Pyle, E.: A case of unusual bone development. J. Bone Joint Surg., *13*:874, 1931.
17. Rimoin, D. L., Woodruff, S. L., and Holman, B. L.: Craniometaphyseal dysplasia (Pyle's disease): Autosomal dominant inheritance in a large kindred. Birth Defects Orig. Art. Series, 5:96, 1969.
18. Schwarz, E.: Craniometaphyseal dysplasia. A.J.R., *84*:461, 1960.
19. Spranger, J., Albrecht, C., Rohwedder, H. J., and Wiedemann, H. R.: Die Dysosteosklerose, eine Sonderform der generalisierten Osteosklerose. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *109*:504, 1968.
20. Tucker, A. S., Klein, L., and Antony, G. J.: Craniodiaphyseal dysplasia: Evolution over a 5 year period. Skeletal Radiol., *1*:47, 1976.

SINDROME DE MARFAN

Marfan, un pediatra francés, en 1896 describió un trastorno del desarrollo, propio del tejido conectivo, que se manifestaba por extremidades delgadas y desproporcionadamente largas, laxitud articular generalizada, luxación de los cristalinos, aneurisma disecante o prolapso de válvulas cardíacas y una mayor prevalencia de hernia. Llamó al problema *dolicostemelia* que significa "miembros finos y largos"[41]. Achard en 1902 llamó al síndrome

aracnodatilia[1], y McKusich[38] hizo una descripción detallada y completa de esta entidad.

Mecanismo de herencia

El síndrome de Marfan se transmite por un rasgo autosómico dominante. Hay enorme variabilidad en su expresión clínica y muchas personas muestran afectación leve. Se ha utilizado el término *forme fruste* (forma abortada) para designar las manifestaciones del trastorno en una persona que el fenotipo de Marfan parcial. Esta heterogeneidad clínica del síndrome ha dificultado el cálculo de su frecuencia y probablemente su prevalencia sea de 1.5 casos por millón de personas.

Causas

La menor resistencia tensil del tejido conectivo en el síndrome de Marfan es causada por defectos en la organización de la colágena. Las imágenes electromicrográficas han indicado haces de colágena organizados laxamente, y en cultivos celulares hay una fracción relativamente grande de colágena neutra soluble en sal. La anormalidad primaria al parecer se debe a una deficiencia de los enlaces cruzados químicamente estables de la colágena[13].

Cuadro clínico

Los rasgos clínicos del síndrome son característicos (figs. 3-73 y 3-74), pero los signos físicos pueden estar presentes en otros síndromes y trastornos (tabla 3-9) Desde el punto de vista histórico, algunas fotografías de Abraham Lincoln sugieren que sufría síndrome de Marfan. Los personajes de El Greco en su pintura semejan a personas con el síndrome. Los pacientes tienen estatura alta con miembros desproporcionadamente largos y finos, y suelen tener una talla mayor de 1.80 m en la vida adulta. La porción distal de las extremidades muestra con mayor claridad la longitud excesiva (fig. 3-73). Es muy útil la proporción entre los segmentos superior (US) e inferior (LS) del cuerpo. El segmento inferior medido desde la punta de la sínfisis del pubis hasta la planta del pie es mayor que el superior (se calcula al restar el segmento inferior de la talla total). El espacio interdigital con los brazos en extensión y abducción de 90° excede de la talla total del sujeto. La proporción entre las dos mitades del cuerpo en casi todos los individuos con el síndrome está dentro de los límites anormalmente bajos.

Cráneo y cara. Las personas con síndrome de Marfan suelen tener dolicocefalia, paladar "ojival", cara larga y angosta, y prognatismo. La mayor altura del cráneo se acompaña de agrandamiento de los senos frontales.

Ojos. El signo característico de la afección de los ojos es la ectopia del cristalino por la laxitud ligamentosa (fig. 3-74, *E*). La luxación del cristalino se identifica mejor por un examen con lámpara de hendidura después de dilatar la pupila. Por lo común hay miopía extrema. Otros signos oculares son estrabismo, catarata y desprendimiento retiniano.

Aparato cardiovascular. El síndrome puede incluir dilatación de la aorta ascendente, insuficiencia de válvulas aórtica o mitral, o de ambas, defectos de los tabiques cardíacos, y aneurismas del seno de Valsalva (fig. 3-74, *B* a *D*). La formación de aneurisma del tipo disecante por lo común es la complicación más grave y frecuente que causa la muerte en los comienzos de la vida adulta[3,14].

El tórax en embudo es común y es causado por el exceso de crecimiento longitudinal de las costillas (fig. 3-75, *H*). El diámetro anteroposterior de la jaula torácica disminuye.

Laxitud articular. La laxitud intensa de ligamentos y cápsulas articulares produce pie valgo y genu recurvatum intensos. El tendón rotuliano se alarga y hay rótula alta. Se observan a veces luxación recurrente de la rótula y luxación voluntaria de las caderas. Puede haber luxaciones alrededor del semilunar ("perilunadas"), por la laxitud excesiva de los ligamentos del carpo[51]. El pulgar sobresale del borde cubital con el puño cerrado, como se muestra en la figura 3-75, signo señalado por primera vez por Parker y Hare; sin embargo, la prueba recién mencionada suele conocerse como signo de Steingerg (este último investigador lo recomendó como parte de la exploración física sistemática para detectar el síndrome de Marfan)[49,71]. La longitud del índice metacarpiano aumenta y se mide por el promedio de la longitud radiográfica

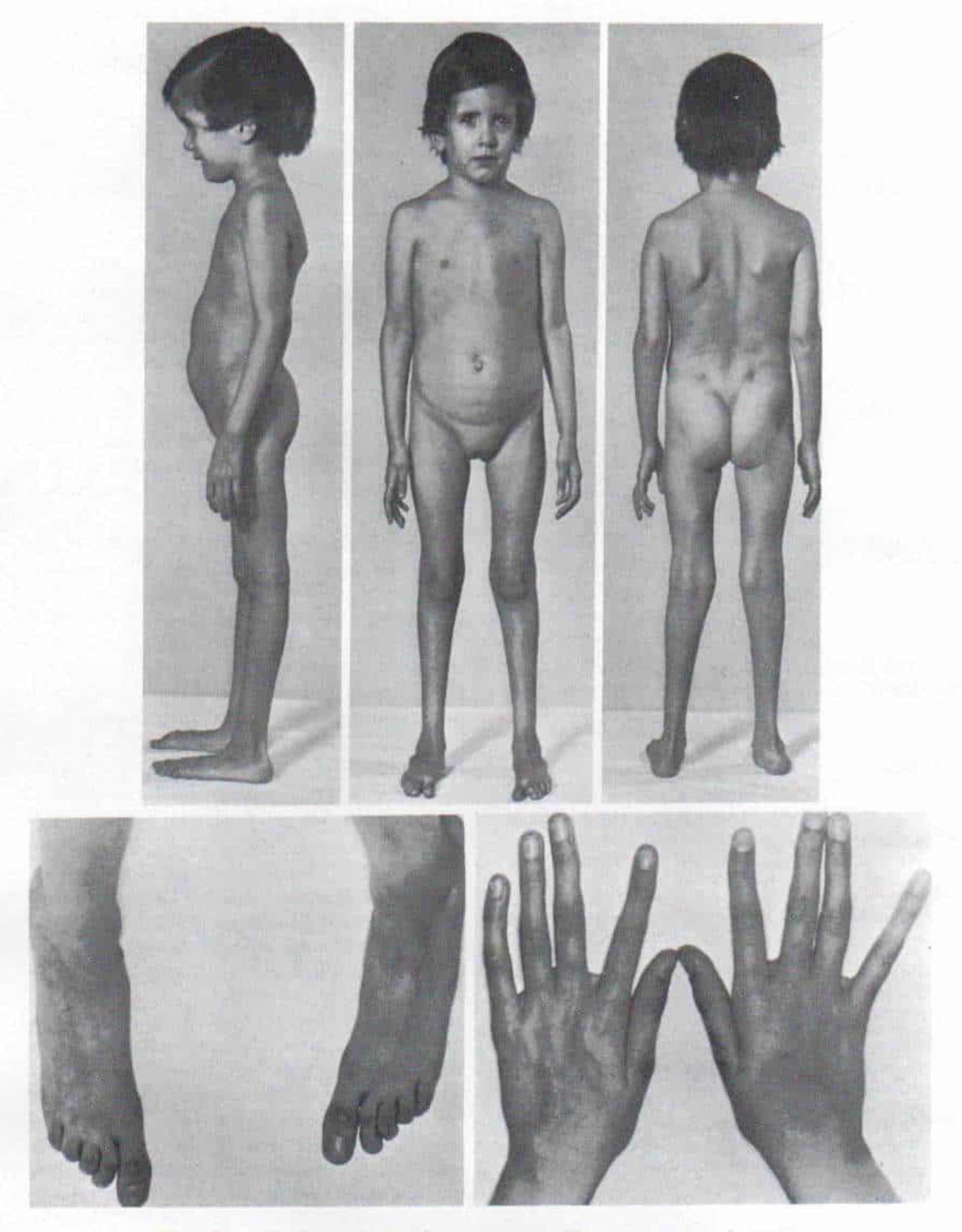


Fig. 3-73. Síndrome de Marfan (aracnodactilia) en una niña de 5 años.

Son notables los miembros finos y largos y la poca grasa subcutánea. También tiene ectopia del cristalino, defectos de tabique interventricular y dilatación de la aorta ascendente.

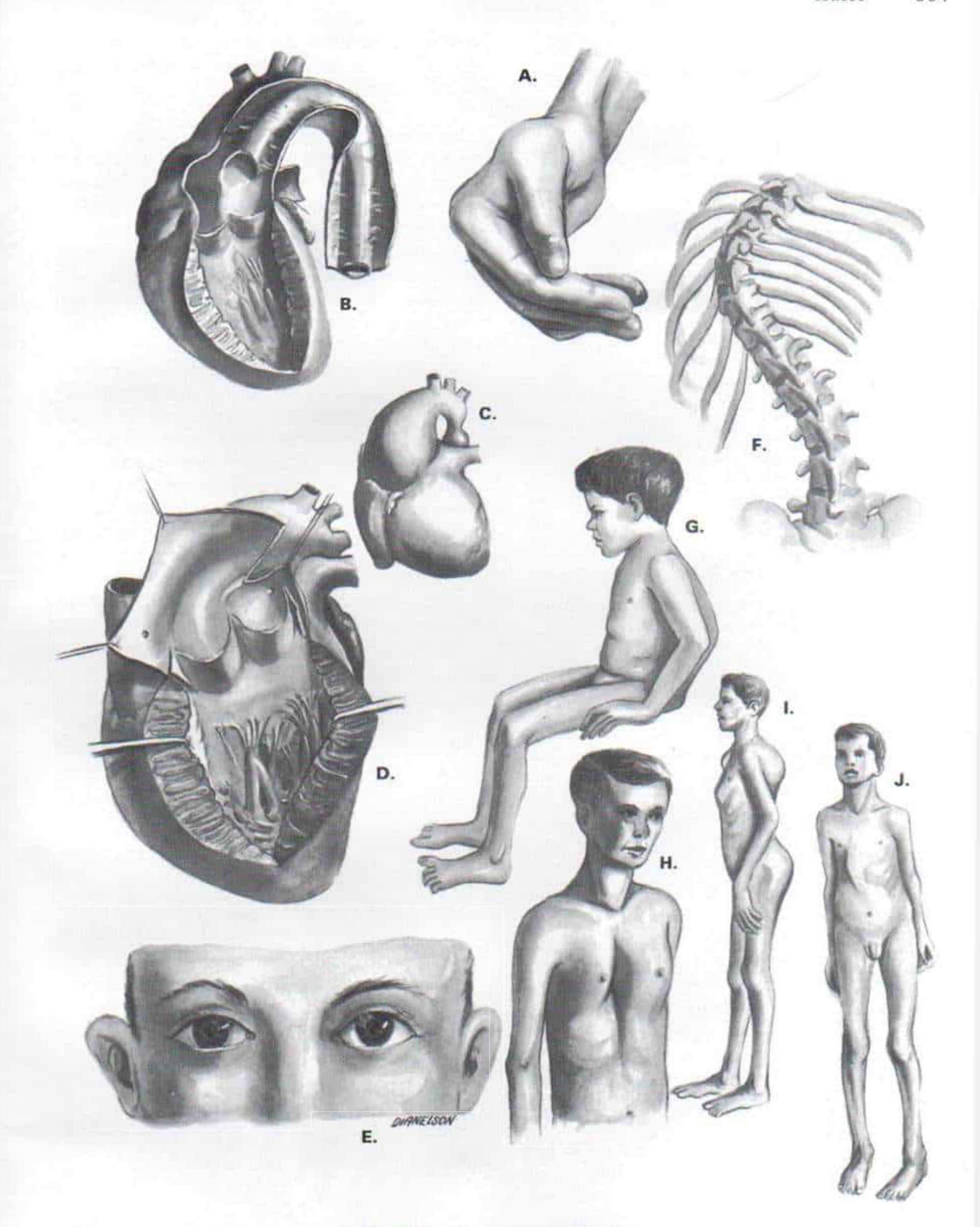


Fig. 3-74. Síndrome de Marfan.

A, manos. **B** a **D,** aparato cardiovascular. **E,** ojos. **F** y **G,** columna. **H,** tórax. **I** y **J,** miembros. (Consúltese el texto.)

***Tabla 3-9.** Signos clínicos comunes de los síndromes de Marfan y de otro tipo**

Esqueleto	
	Homocistinuria
	Aracnodactilia contractural congénita
	Síndrome de hipermovilidad marfanoide
	Eunucoidismo o retraso de la pubertad
	Síndrome de Klinefelter (47,XXY)
	Anemia drepanocítica
	Síndrome de camptodactilia de Goodman B
	Síndrome de Stickler
	Síndrome de sordera nerviosa, anomalías oculares y complexión marfanoide
	Miopatía por nemalina
	Síndrome de degeneración pigmentosa de la retina, cataratas, microcefalia y aracnodactilia
	Distrofia miotónica
	Adenomatosis endocrina múltiple de tipo III
	Síndrome de megaduodeno-megacístico
	Fragilitas oculi
	Síndrome de Achard
Ojos	
	Homocistinuria
	Ectopia familar del cristalino
	Síndrome de Weill-Marchesani
	Síndrome de Ehlers-Danlos, tipo IV
	Aracnodactilia contractural congénita
	Síndrome de hipermovilidad marfanoide
	Síndrome de Stickler
Aparato cardiovascular	
	Aortitis sifilítica
	Síndrome de Ehlers-Danlos, tipo IV, y otras variantes del síndrome global
	Aracnodactilia contractural congénita
	Síndrome de hipermovilidad marfanoide
	Válvula aórtica bicúspide de tipo familiar
	Osteogénesis imperfecta
	Necrosis quística de la capa media, de Erdheim
	Prolapso familiar de válvula mitral
	Policondritis recidivante
	Espondilitis anquilosante
	Síndrome de Reiter

* Con autorización de Pyeritz, R. E., Murphy, E. A. and McKusick, V. A.: Clinical variability en the Marfan syndrome (s). Birth Defects. Original Article Series, *15*:155,1979.

del segundo al quinto metacarpianos, cifra que se divide entre la anchura promedio de la porción mesoarticular vecina de las articulaciones respectivas. A veces en el síndrome se advierten contractura en flexión de las articulaciones interfalángicas de los dedos. En el dedo medio la mayor elongación se localiza en las falanges proximales (fig. 3-76). Los pies son largos y delgados, y la mayor elongación se observa en el primer metatarsiano y el dedo grueso.

La falta de desarrollo muscular y la hipotonía son comunes. A veces hay hernias inguinal, crural y diafragmática. La grasa subcutánea suele ser escasa.

La columna vertebral está alargada y los cuerpos de las vértebras son altos. La posición del sacro es baja en relación con las crestas iliacas. El agujero raquídeo puede parecer ensanchado en la región lumbar con concavidad de los bordes posteriores de los cuerpos vertebrales[48].

Escoliosis. La incidencia publicada de escoliosis es grande y es del 50% en promedio (varía de un 30 a un 70%)[58,75,76] y se explica por la alteración básica del síndrome, que es un defecto del tejido conectivo. La escoliosis en el síndrome aparece a edad mucho menor que en la escoliosis idiopática, y a menudo se intensifica de manera extraordinaria en los años de crecimiento vertebral rápido (figs. 3-74, *F*, y 3-77). Cuando por primera vez se le observa es variable el grado de la curvatura y a menudo no se le detecta en fase temprana, y las curvas son rígidas e intensas. Es tarea del cirujano explorar la columna del sujeto con síndrome de Marfan, en forma cuidadosa en busca de la escoliosis temprana. El patrón de la curva en el síndrome suele ser doblemente estructural (dorsal derecho y lumbar izquierdo), a diferencia del patrón único que a menudo se advierte en la escoliosis idiopática. La curva intensa rígida del síndrome de Marfan suele ser dolorosa. La musculatura hipotónica y la deformidad del tórax en embudo agravan la función cardiorrespiratoria, de por sí disminuida por prolapso de válvula mitral, dilatación aórtica u otras anomalías cardíacas. Nunca se insistirá demasiado en

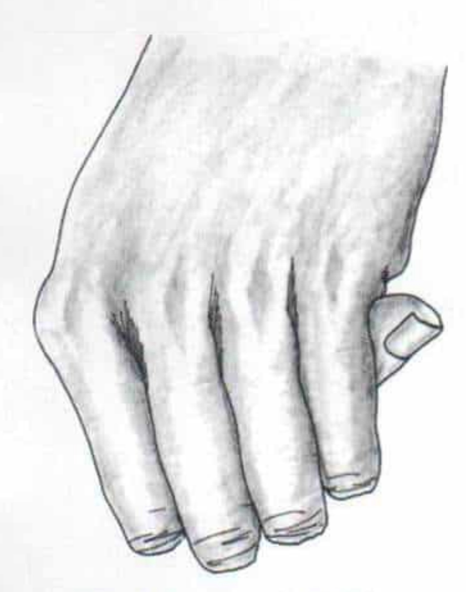


Fig. 3-75. Signo de Steinberg.

El pulgar sobresale más allá del borde cubital de la mano.



Fig. 3-76. Síndrome de Marfan.

Radiografía de la mano, en que son visibles las falanges y metacarpianos elongados en un niño con síndrome de Marfan.

la importancia de la detección temprana y la prevención de escoliosis intensa en el síndrome de Marfan.

La espondilolistesis, por lo común entre la quinta lumbar y la primera sacra, es común en el síndrome y es importante descartarla por medio de radiografías en proyecciones lateral y oblicua de la porción inferior de la columna lumbar.

Las *anomalías coexistentes*, como polisindactilia, miopatía y pie equinovaro, muestran variabilidad en su aparición[27,28].

Diagnóstico diferencial

El síndrome de Marfan tiene gran heterogeneidad clínica y variabilidad de expresión. El diagnóstico se hace por los signos clínicos. No existe alguna anomalía bioquímica de laboratorio detectable, como en el caso de la homocistinuria. El fenotipo de Marfan parcial se conoce a veces como *Marfan forme fruste*[55].

Es importante seguir criterios estrictos para hacer el diagnóstico del síndrome e incluyen: 1) estatura con miembros desproporcionadamente largos y una proporción baja o pequeña entre los segmentos superior e inferior del cuerpo y la amplitud interdigital con brazos en extensión y abducción, en niveles altos; 2) corroboración de la elongación de los ligamentos suspensorios del cristalino o luxación de él (ectopia lentis) por medio de lámpara de hendidura; 3) signos ecográficos y angiográficos positivos de dilatación de la aorta o de insuficiencia de la válvula aórtica o mitral (o ambas); 4) aracnodactilia; 5) dolicocefalia; 6) tórax en embudo con disminución del diámetro anteroposterior o escoliosis; 7) antecedentes familiares positivos. Es importante que no estén presentes ninguno de los cambios cutáneos propios del síndrome de Ehlers-Danlos, y también por estudio de la orina se descartará la homocistinuria. En la tabla 3-10 se incluyen los datos para diferenciar entre el síndrome de Marfan y la aracnodactilia contractural congénita, y en la tabla 3-12 se señalan los elementos para diferenciarlos de la homocistinuria.



Fig. 3-77. Síndrome de Marfan con escoliosis dorsolumbar derecha.

Tabla 3-10. Diagnóstico diferencial de la aracnodactilia contractural congénita y el síndrome de Marfan

	Aracnodactilia contractural congénita	*Síndrome de Marfan*
Herencia	Autosómica dominante	Ausómico dominante
Luxación de cristalino	Ausente	Presente
Enfermedad cardiovascular	Ausente	Dilatación aórtica
Articulaciones	Deformidad contractural Presente al nacer Máxima en las rodillas Mejoría espontánea con el uso	Laxas Luxación de la articulación rotulofemoral, elongación del tendón rotuliano En la adolescencia puede haber contractura articular
Miembros	Dolicostenomelia (largos y finos)	Dolicoetenomelia (miembros largos y finos)
Aracnodactilia	Presente con contractura y flexión de las articulaciones interfalángicas proximales de la mano	Presente
Cara	Oval, retrognatia	Normal
Orejas	El antehélix tiene aspecto "arrugado" por los pliegues adicionales y prominentes, con obliteración parcial y aplanamiento del hélix	No característico
Columna	Escoliosis	Escoliosis que puede ser progresiva y muy intensa
Inteligencia	Normal	Normal
Pronóstico	Satisfactorio	Variable, el sujeto puede morir por rotura del aneurisma aórtico

Tratamiento

No existe tratamiento específico, y es esencial el concurso de múltiples disciplinas para la atención de los enfermos. Las medidas ortopédicas se orientan a controlar la deformidad raquídea y la laxitud articular. Las hernias son tratadas por un cirujano general. Los problemas graves por defectos cardiovasculares son del dominio del cirujano cardiovascular. El oftalmólogo trata la ectopia del cristalino y los defectos oculares y también hay que incluir en el estudio del paciente el consejo genético.

Escoliosis. El clínico debe observar con detenimiento las curvas de 15° o menos, en busca de intensificación posible, y si el grado de la curva excede de 15° y es menor de 40°, conviene la aplicación de ortesis. Las curvas suelen ser flexibles y se logra una alineación excelente. La incidencia de reaparición de la deformidad escoliótica es muy alta después de interrumpir el uso de la ortesis; la curvatura puede reaparecer en la forma original o empeorar. Desde el comienzo es importante señalar en la familia las metas de la aplicación de ortesis, es decir, constituye un intento de evitar la progresión de la escoliosis, en lo posible.

La fusión espinal con instrumentación interna está indicada si la curvatura excede de 40 a 50°. Cabe esperar fusión sólida y conservación de la corrección, como en la escoliosis idiopática; sin embargo, es vital practicar un estudio cardiovascular minucioso para excluir la presencia de aneurisma aórtico y las lesiones valvulares con insuficiencia cardíaca incipiente[58].

La espondilolistesis, si es progresiva o sintomática, se trata por fusión lumbosacra.

Laxitud articular. El pie plano valgo grave y flexible es del tipo complejo, con combamiento a nivel de las articulaciones astragalocalcáneo navicular y naviculocuneiforme (fig. 3-78). El uso de calzado constituye un problema, y conforme el niño crece se queja de "distensión" y dolor de los pies. Por ese motivo, el pie debe incluirse en la valoración del síndrome. Para apoyo del pie se aplica una ortesis (U.C.B.L.). En el adolescente con pies dolorosos se necesitan a veces triple artrodesis, pero antes de practicarla es de suma importancia hacer radiografías anteroposteriores de los tobillos con el sujeto de pie, y proyecciones "con esfuerzo", para excluir la inestabilidad ligamentosa de la articulación tibiotarsiana. A veces la inestabilidad y el dolor en dicha articulación son tan intensos que conviene hacer una artrodesis.

La subluxación o la luxación repetitivas de la articulación rotulofemoral se tratan con la operación de Gallezzi-Dewar. Si la rótula está en plano alto habrá que buscar su descenso y fijación en posición normal por uso del tendón del semitendinoso.

El tratamiento de las luxaciones recurren-

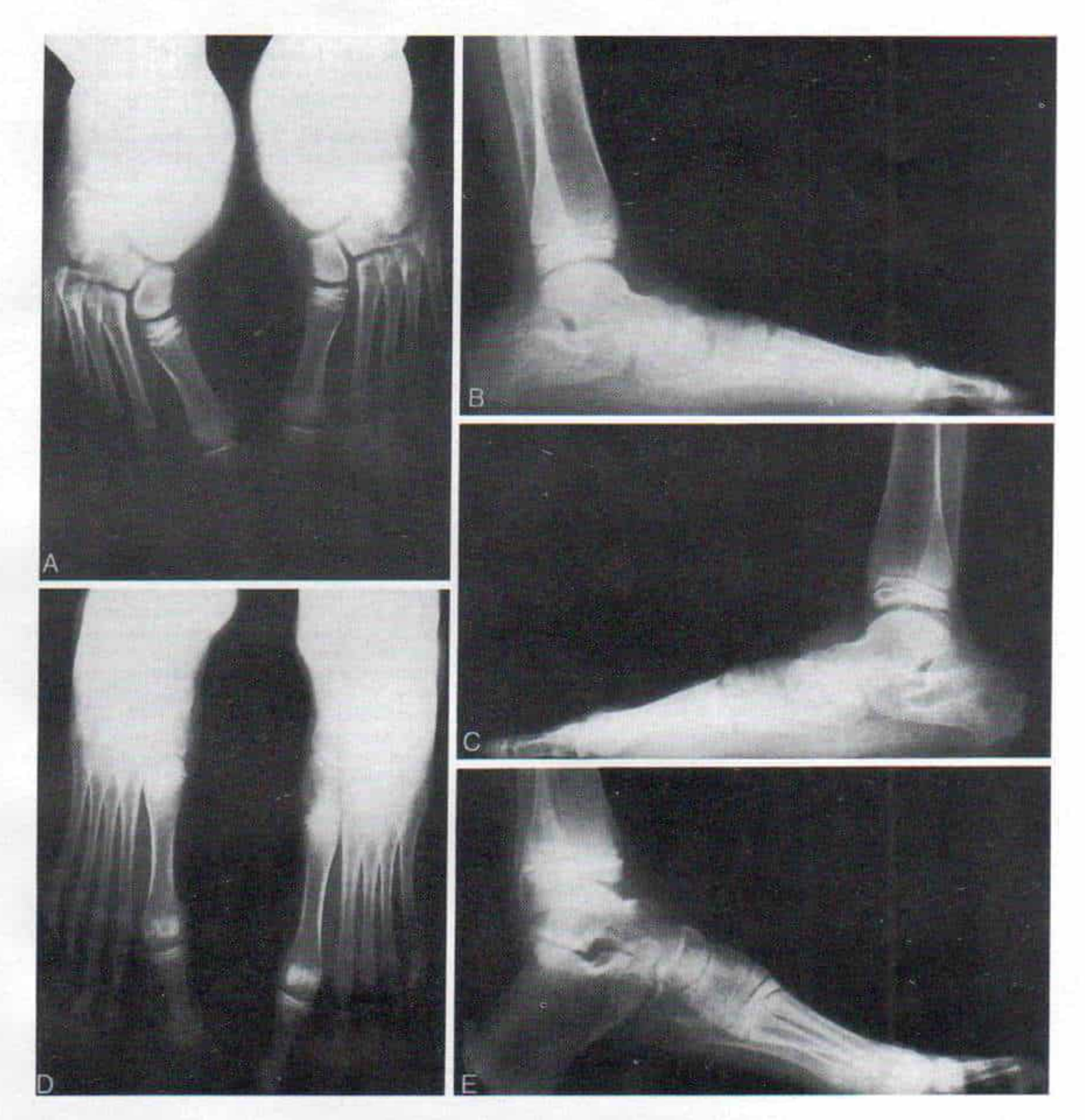


Fig. 3-78. Deformidades en el pie en el síndrome de Marfan.

A a **C**, radiografías anteroposterior y lateral de los pies en las cuales se observa el llamado pie serpentino con valgo del retropié y varo del antepié. **D** y **E**, notable deformidad calcaneocava. Los metatarsianos y las falanges son largos.

tes de las caderas, del hombro, la articulación acromioclavicular y otras articulaciones, se individualiza, y plantea problemas muy difíciles de resolver.

Bibliografía

1. Achard, C.: Arachnodactylie. Bull. Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris, *19*:834, 1902.
2. Ambani, L. M., Gelehrter, T. D., and Sheahan, D. G.: Variable expression of Marfan syndrome in monozygotic twins. Clin. Genet., *8*:358, 1975.
3. Anderson, R. E., Grondin, C., and Amplatz, K.: The mitral valve in Marfan's syndrome. Radiology, *91*:910, 1968.
4. Bailey, J. D., Park, E., and Cowell, C.: Estrogen treatment of girls and constitutional tall stature. Pediatr. Clin. North Am., *28*:501, 1981.
5. Beals, R. K.: Hereditary arthro-ophthalmopathy (the Stickler syndrome). Report of a kindred with protrusio acetabuli. Clin. Orthop., *125*:32, 1977.
6. Beals, R. K., and Hecht, F.: Congenital contractural arachnodactyly. A heritable disorder of connective tissue. J. Bone Joint Surg., *53-A*:987, 1971.
7. Beals, R. K., and Mason, L.: The Marfan skull. Radiology, *140*:723, 1981.
8. Becker, K. L.: Marfan's syndrome. Postgrad. Med., *53*:216, 1973.
9. Beneux, J., Rigault, P., Pouliquen, J. C., Geffroy, J., Padovani, J. P., Merckx, J., and Guyonvarch, G.: Spine deformity in Marfan's syndrome in childhood. Rev. Chir. Orthop., *64*:471, 1978.
10. Bijelic, A.: Cardiovascular changes in Marfan's syndrome. Reumatizam, 22:140, 1975.
11. Birkenstock, W. E., Louw, J. H., Maze, A., and Sladen, R. N.: Combined Ehlers-Danlos and Marfan's syndromes, with a case report. S. Afr. Med. J., *47*:2097, 1973.
12. Bjerkreim, I., Skogland, L. B., and Trygstad, O.: Congenital contractural arachnodactyly. Acta Orthop. Scand., *47*:250, 1976.
13. Boucek, R. J., Noble, N. L., Gunja-Smith, Z., and Butler, W. T.: The Marfan syndrome: A deficiency in chemically stable collagen cross-links. N. Engl. J. Med., *305*:988, 1981.
14. Bowden, D. H., Favara, B. E., and Donahue, J. L.: Marfan's syndrome. Accelerated course in childhood associated with lesions of mitral valve and pulmonary artery. Am. Heart J., *69*:96, 1965.
15. Bowers, D.: Marfan's syndrome: The S. family revisited. Can. Med. Assoc. J., *89*:337, 1963.
16. Brenton, D. P., Dow, C. J., James, J. I. P., Hay, R. L., and Wynne-Davies, R.: Homocystinuria and Marfan's syndrome. A comparison. J. Bone Joint Surg., *54-B*:277, 1972.
17. Carter, C. O., and Fairbank, T. J.: Marfan's syndrome. *In* The Genetics of Locomotor Disorders. London, Oxford University Press, 1974, p. 141.
18. Chemke, J., Nisani, R., Feigl, A., Garty, R., Cooper, M., Barash, Y., and Duksin, D.: Homozygosity for autosomal dominant Marfan syndrome. J. Med. Genet., *21*:173, 1984.
19. Cooperman, E. M.: Letter: Marfan's syndrome and Sherlock Holmes. Can. Med. Assoc. J., *112*:423, 1975.
20. Cooperman, E. M.: Letter: More on Sherlock Holmes. Can. Med. Assoc. J., *113*:1024, 1975.
21. Edwards, R. H.: Congenital Marfan syndrome. Birth Defects, *11*:329, 1975.
22. Fahey, J. J.: Muscular and skeletal changes in arachnodactyly. Arch. Surg., *39*:741, 1939.
23. Fauchet, R., and Stagnara, P.: Scoliosis in arachnodactyly. Z. Orthop., *113*:566, 1975.
24. Floret, D., Rosenberg, D., Robert, J. M., and Monnet, P.: Associated Duchenne's disease and Marfan disease. Pediatrie, *28*:331, 1973.
25. Fournier, C.: Cardiovascular lesions in Marfan's syndrome. Coeur Med. Interne, *16*:331, 1977.
26. Fried, K., and Krakowsky, D.: Probable autosomal recessive Marfan syndrome. J. Med. Genet., *14*:359, 1977.
27. Fried, K., and Mundel, G.: Polysyndactyly and Marfan's syndrome. J. Med. Genet., *11*:141, 1974.
28. Goebel, H. H., Muller, J., and DeMeyer, W.: Myopathy associated with Marfan's syndrome. Neurology, *23*:1257, 1973.
29. Golden, R. L., and Lakin, H. M.: The forme fruste in Marfan's syndrome. N. Engl. J. Med., *260*:797, 1959.
30. Gruber, M. A., Graham, T. P., Engel, E., and Smith, C.: Marfan syndrome with contractural arachnodactyly and severe mitral regurgitation in a premature infant. J. Pediatr., *93*:80, 1978.
31. Halpern, B. L., Char, F., Murdoch, J. L., Horton, W. B., and McKusick, V. A.: A prospectus on the prevention of aortic rupture in the Marfan syndrome with data on survivorship without treatment. Johns Hopkins Med. J., *129*:123, 1971.
32. Heldrich, F. J., and Wright, C. E.: Marfan's syndrome. Diagnosis in the neonate. Am. J. Dis. Child., *114*:419, 1967.
33. Herrmann, J., France, T. D., Spranger, J. W., Opitz, J. M., and Wiffler, C.: The Stickler syndrome (hereditary arthroophthalmopathy). Birth Defects, *11*:76, 1975.
34. Hohn, A. R., and Webb, H. M.: Cardiac studies of infant twins with Marfan's syndrome. Am. J. Dis. Child., *122*:526, 1971.
35. Kontras, S. B.: Congenital contractural arachnodactyly. *In*: Bergsma, D. (ed.): Disorders of Connective Tissue. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:63, 1975.
36. Lipson, E. H., Visekul, C., and Herrmann, J.: The clinical spectrum of congenital contractural arachnodactyly. Z. Kinderheilkd., *118*:1, 1974.
37. McKusick, V. A.: Heritable disorders of connective tissue: Newer aspects. Birth Defects, 2:58, 1966.
38. McKusick, V. A.: The Marfan syndrome. *In* Heritable Disorders of Connective Tissue. 4th Ed. St. Louis, Mosby, 1972, p. 61.
39. McKusick, V. A.: The classification of heritable disorders of connective tissue. *In*: Bergsma, D. (ed.): Disorders of Connective Tissue. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:1, 1975.
40. McKusick, V. A., Traisman, H. S., and Bianchine, J. W.: More speculation on Marfan syndrome. J. Pediatr., *80*:530, 1972.
41. Marfan, A. B.: Un cas de déformation congénitale des quatre membres plus prononcée aux extrémités characterisée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement. Bull. Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris, *13*:220, 1896.
42. Mark, H., and Hershkowitz, M.: Letter: Endocarditis and the Marfan's syndrome. Ann. Intern. Med., 83:120, 1975.
43. Moe, J. P.: Marfan's disorder in scoliosis. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis. 5th Symposium, September, 1976. London. Academic Press, 1977, p 257.
44. Murdoch, J. L.: Ectopia lentis as part of the Marfan's syndrome. Birth Defects, 7:167, 1971.
45. Murdoch, J. L., Walker, B. A., and Halpern, B. L.: Life expectancy and causes of death in the Marfan's syndrome. N. Engl. J. Med., *286*:804, 1972.
46. Murdoch, J. L., Walker, B. A., and McKusick, V. A.: Parental age effects on the occurrence of new mutations

for the Marfan syndrome. Ann. Hum. Genet., 35:331, 1972.
47. Neimann, N., Rauber, G., Marchal, C., Vidailhet, M., and Fall, M.: Maladie de Marfan chez un nouveau-né avec atteintes polyviscerales. Etude anatomo-clinique. Ann. Pediatr., *40*:1, 1968.
48. Nelson, T. J.: Marfan syndrome with specific reference to congenital enlargement of the spinal canal. Br. J. Med., *31*:561, 1958.
49. Parker, A. S., and Hare, H. F.: Arachnodactyly. Radiology, *45*:220, 1945.
50. Penchaszadeh, V. B., Barreiro, C., and Grotso, J. A.: Marfan syndrome with congenital contractures. Birth Defects, *11*:109, 1975.
51. Pennes, D. R., Braunstein, E. M., and Shirazi, K. K.: Carpal ligamentous laxity with bilateral perilunate dislocation in Marfan syndrome. Skeletal Radiol., *13*:62, 1985.
52. Pernod, J., Gerbeaux, A., Gagnol, J. P., Richard, D., Gay, J., and Droniou, J.: Ultrasound echography in mitral insufficiency. Ann. Med. Interne (Paris), *128*:939, 1977.
53. Phornphutkul, C., Rosenthal, A., and Nadas, A. S.: Cardiac manifestations of Marfan syndrome in infancy and childhood. Circulation, *47*:587, 1973.
54. Polakowski, L., Pucher, A., and Wlodarczyk, R.: Scoliosis in Marfan's syndrome treated by Harrington instrumentation and spinal fusion. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *40*:59, 1975.
55. Pyeritz, R. E., Murphy, E. A., and McKusick, V. A.: Clinical variability in the Marfan syndrome(s). Birth Defects, *15*:155, 1979.
56. Redmond, D. A.: Letter: Marfan's syndrome and Sherlock Holmes. Can. Med. Assoc. J., *113*:19, 1975.
57. Roberts, W. C., and Honig, H. S.: The spectrum of cardiovascular disease in the Marfan syndrome: A clinico-morphologic study of 18 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients. Am. Heart J., *104*:115, 1982.
58. Robins, P. R., Moe, J. H., and Winter, R. B.: Scoliosis in Marfan's syndrome. Its characteristics and results of treatment in thirty-five patients. J. Bone Joint Surg., *57-A*:358, 1975.
59. Rubisz-Brezezinska, J., Seferowicz, E., and Gruszczynski, J.: Marfan's syndrome with coexisting psoriasis. Przegl. Dermatol., *61*:319, 1974.
60. Ruchti-Rous, M., and Hauser, H.: Syndrome de Marfan. Complications aortiques étudiées par scanographie. Arch. Mal. Coeur, *76*:21, 1983.
61. Sanger, R. G., and Weiman, W. B.: The C.C.A. syndrome (congenital contractural arachnodactyly): A new differential syndrome for Marfan's syndrome and homocystinuria. Oral Surg., *40*:354, 1975.
62. Savini, R., Cervellati, S., and Beroaldo, E.: Spinal deformities in Marfan's syndrome. Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:19, 1980.
63. Schoenfeld, M. R.: Nicolo Paganini. Musical magician and Marfan mutant? J.A.M.A., 239:40, 1978.
64. Schwartz, H.: Abraham Lincoln and aortic insufficiency. The declining health of the president. Calif. Med., *116*:82, 1972.
65. Sensenig, D. M., and LaMarche, P.: Marfan's syndrome and spontaneous pneumothorax. Am. J. Surg., *139*:602, 1980.
66. Shahin, W., Eshkol, D., and Levy, M. J.: Valve replacement for mitral insufficiency in an infant with Marfan's syndrome. J. Pediatr. Surg., *4*:350, 1969.
67. Sinclair, R. J. G., Kitchin, A. H., and Turner, R. W. D.: The Marfan syndrome. Q. J. Med., *54*:19, 1960.
68. Skovby, F., and McKusick, V. A.: Estrogen treatment of tall stature in girls with the Marfan syndrome. Birth Defects, *13*:155, 1977.
69. Smith, R.: Marfan's disorder and scoliosis. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis 5th Symposium, London, September 1976. London, Academic Press, 1977, p. 301.
70. Steinberg, I.: Dilatation of the aortic sinuses in the Marfan syndrome: Roentgen findings in five new cases. A.J.R., *83*:302, 1960.
71. Steinberg, I.: A simple screening test for the Marfan syndrome. A.J.R., *97*:118, 1966.
72. Strand, R. D., and Eisenberg, H. M.: Anterior sacral meningocele in association with Marfan syndrome. Radiology, 99:653, 1971.
73. Walker, B., and Murdoch, J. L.: The wrist sign. A useful physical finding in the Marfan syndrome. Arch. Intern. Med., *126*:276, 1970.
74. Wenger, D. R., Ditkoff, T. J., Herring, J. A., and Mauldin, D. M.: Protrusio acetabuli in Marfan's syndrome. Clin. Orthop., *147*:134, 1980.
75. Wilner, H. I., and Finby, N.: Skeletal manifestations in the Marfan syndrome. J.A.M.A., *187*:490, 1964.
76. Winter, R. B.: The surgical treatment of scoliosis in Marfan's syndrome. *In* Zorab, P. A. (ed.): Scoliosis 5th Symposium, London, September 1976. London, Academic Press, 1977, p. 283.
77. Winter, R. B.: Severe spondylolisthesis in Marfan's syndrome: Report of two cases. J. Pediatr. Orthop., 2:51, 1982.

ARACNODACTILIA CONTRACTURAL CONGENITA

El síndrome raro que señalamos se asemeja al de Marfan y ha sido confundido con él. De hecho, el caso que Marfan describió en 1896 en realidad era de aracnodactilia contractural congénita[17]. Epstein y colaboradores describieron un caso en 1968[5]. En 1971, Beals y Hecht delinearon este síndrome en una publicación de dos grupos familiares[3]. La aracnodactilia contractural congénita se diferencia del síndrome de Marfan porque en ella no hay luxación del cristalino ni cardiopatía, y por la presencia de contracturas articulares que son máximas en la rodilla y que mejoran espontáneamente con el crecimiento y la marcha (tabla 3-10). La herencia de la aracnodactilia se hace por transmisión autosómica dominante.

Cuadro clínico

La cabeza es oval y existe una tendencia a la retrognatia y a la microstomía. El aspecto "estrujado" del antehélix es característico y es causado por las ramas adicionales y notables de él, obliteración parcial de la concha, y aplanamiento de hélix (fig. 3-79, *A*). Puede haber restricción leve del movimiento de las articulaciones temporomandibulares. La inteligencia es normal.

En la aracnodactilia contractural congénita

desde el nacimiento están presentes las contracturas articulares (fig. 3-79, *B* y *C*). La contractura en la rodilla en flexión es la más intensa, y puede llegar a 90° y retrasar la fecha de inicio de la marcha. Las caderas son normales. Los tobillos están en postura calcánea con limitación de la flexión plantar, y dorsiflexión excesiva. En manos y pies hay contracturas por flexión en las articulaciones interfalángicas proximales (fig. 3-80). Los

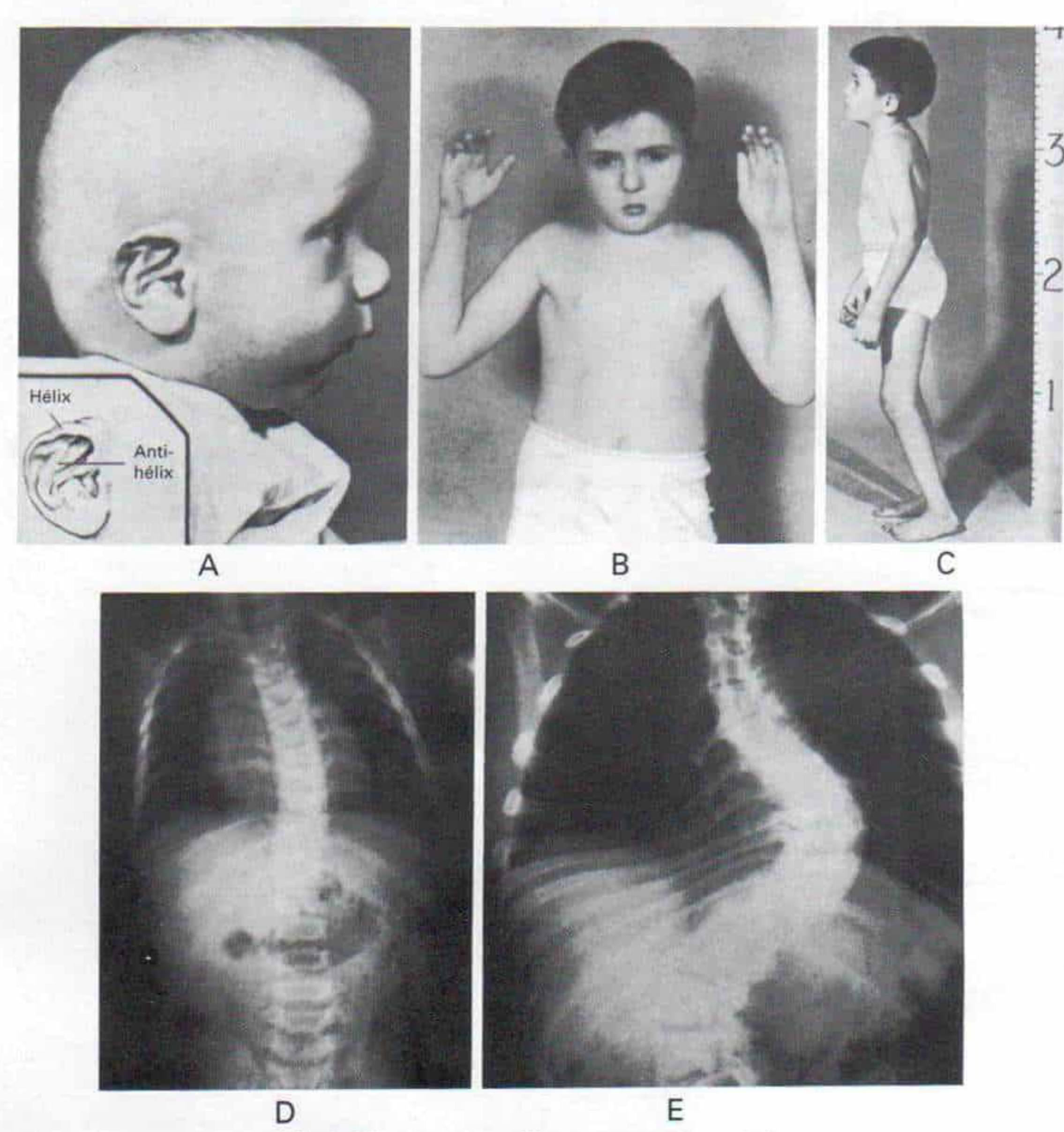


Fig. 3-79. Aracnodactilia contractural congénita.

A, aspecto de la cara en un niño de 6 meses. Se advierten la retrognatia leve, la forma oval de la cabeza y el aspecto "estrujado" del antehélix, con aplanamiento del hélix y obliteración parcial de la concha. **B**, imagen clínica del paciente a los 4 años. Es visible la extensión máxima de los dedos. **C**, el mismo paciente a los 6 años. Se nota la deformidad con flexión de rodillas, codos, dedos de manos y de pies. **D**, radiografía de la columna en que se advierte escoliosis mínima. **E**, radiografía de la columna del padre del paciente en que se identificó escoliosis estructural importante. (Con autorización de Beals, R. K., and Hect, F.: Congenital contractural arachnodactyly. A heritable disorder of connective tissue. J. Bone Joint Surg., 53-*A*:987, 1971.)

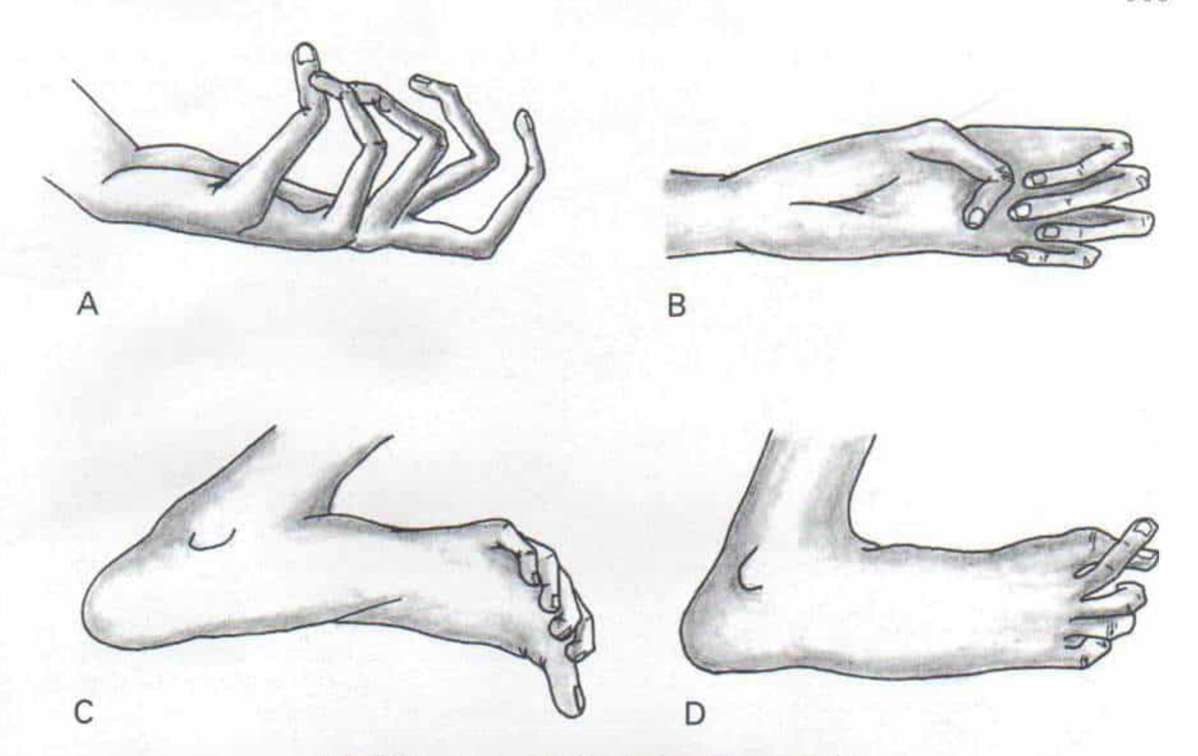


Fig. 3-80. Aracnodactilia contractural congénita.

A y **B**, manos. **C** y **D**, pies.

codos no se extienden del todo y los antebrazos están limitados en supinación, pronación o en ambas posturas. En la aracnodactilia que nos ocupa las contracturas articulares mejoran espontáneamente con el uso, y esta restauración del movimiento puede ser casi completa, de forma que en el adolescente es algo difícil el diagnóstico de la aracnodactilia contractural.

Los miembros, dedos de manos y pies son largos y finos. El pie largo y angosto puede mostrar metatarso varo. En la columna hay escoliosis progresiva (fig. 3-79, *D* y *E*).

Las radiografías indican elongación de las falanges proximales de dedos de manos y pies, escoliosis y osteopenia leve.

Diagnóstico diferencial

El técnico debe diferenciar la aracnodactilia contractural congénita, del síndrome de Marfan (tabla 3-10), homocistinuria, artrogriposis múltiple congénita y síndrome de Achard.

La *homocistinuria* se diferencia del síndrome de Marfan por la presencia de luxación del cristalino; enfermedad cardiovascular y en especial tromboembolia; retardo psíquico y anomalías bioquímicas características en la orina y los tejidos. Los cambios mencionados no se observan en la aracnodactilia contractural congénita.

En el *síndrome de Achard* existe aracnodactilia, pero no está presente la dolicoestenomelia ni las contracturas articulares que se identifican en la aracnodactilia contractural congénita. El síndrome mencionado se diferencia del de Marfan en que no existe luxación de cristalino ni anomalías cardíacas.

Las deformidades contracturales de las articulaciones son comunes en la artrogriposis y la aracnodactilia contractural congénita, pero el signo característico es la rigidez en la artrogriposis, que no está presente en la aracnodactilia mencionada.

Tratamiento

Se utilizan ejercicios pasivos e inmovilización con férulas para conservar y ampliar el

arco de movimiento de las articulaciones contraídas. La liberación quirúrgica de tejidos blandos y en particular de la rodilla, en la que es más intensa la contractura en flexión, debe diferirse para finales de la niñez y comienzos de la adolescencia. El cuadro muestra tendencia a la resolución espontánea. Sin embargo, la escoliosis suele ser progresiva y lo mejor es tratarla por medio de ortesis. Si es progresiva y grave conviene recurrir a la fusión espinal.

Bibliografía

1. Achard, C.: Arachnodactylie. Bull. Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris, *19*:834, 1902.
2. Bard, L. A.: Congenital contractural arachnodactyly and intraocular colobomas. Birth Defects Orig. Art. Ser., *15*:189, 1979.
3. Beals, R. K., and Hecht, F.: Congenital contractural arachnodactyly. A heritable disorder of connective tissue. J. Bone Joint Surg., *53-A*:987, 1971.
4. Bjerkreim, I., Skoglund, L. B., and Trygstad, O.: Congenital contractural arachnodactyly. Acta Orthop. Scand., *47*:250, 1976.
5. Epstein, C. J., Graham, C. B., Hodgkins, W. E., Hecht, F., and Motulsky, A. G.: Hereditary dysplasia of bone with kyphoscoliosis, contractures, and abnormally shaped ears. J. Pediatr., *73*:379, 1968.
6. Grenier, B., Laugier, J., Soutoul, J., and Desbuquois, G.: Maladie de Marfan et arthrogrypose. A propos d'un cas chez un nouveau-né. Ann. Pediatr., *45*:1, 1969.
7. Hale, M. S., Rodman, H. D., and Lipshin, J.: Congenital contractural arachnodactyly. West. J. Med., *120*:74, 1974.
8. Hecht, F., and Beals, R. K.: "New" syndrome of congenital contractural arachnodactyly originally described by Marfan in 1896. Pediatrics, *49*:574, 1972.
9. Hernandez, R., Poznanski, A. K., and Hensinger, R.: Case Report 16. Skeletal Radiol., *1*:175, 1977.
10. Ho, N.-K., and Khoo, T.-K.: Congenital contractural arachnodactyly. Report of a neonate with advanced bone age. Am. J. Dis. Child., *133*:639, 1979.
11. Kontras, S. B.: Congenital contractural arachnodactyly. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:63, 1975.
12. Langenskiöld, A.: Congenital contractural arachnodactyly. Report of a case and of an operation for knee contracture. J. Bone Joint Surg., *67-B*:44, 1985.
13. Lipson, E. H., Viseskul, C., and Herrmann, J.: The clinical spectrum of congenital contractural arachnodactyly. A case with congenital heart disease. Z. Kinderheilkd., *118*:1, 1974.
14. Lowry, R. B., and Guichon, B. C.: Congenital contractural arachnodactyly: A syndrome simulating Marfan's syndrome. Can. Med. Assoc. J., *107*:531, 1972.
15. McKusick, V. A.: More speculation on Marfan syndrome. J. Pediatr., *80*:530, 1972.
16. MacLeod, P. M., and Fraser, F. C.: Congenital contractural arachnodactyly (a heritable disorder of connective tissue distinct from Marfan's syndrome). Am. J. Dis. Child., *126*:810, 1973.
17. Marfan, M.: Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caracterisée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement. Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, *13*:220, 1896.
18. Meinecke, P., Schaefer, E., and Passarge, E.: Congenitale kontrakurelle Arachnodactylie (CCA Syndrom) eine autosomal dominant erbliche Bindegewebser Krankung. Klin. Paediatr., *195*:64, 1983.
19. Passarge, E.: A syndrome resembling congenital contractural arachnodactyly. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:53, 1975.
20. Penchaszadeh, V. B., Barreiro, C., and Groiso, J. A.: Marfan syndrome with congenital contractures. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:109, 1975.
21. Poznanski, A. K., and LaRowe, P. C.: Radiographic manifestations of the arthrogryposis syndrome. Radiology, *95*:353, 1970.
22. Steg, N. L.: Congenital contractural arachnodactyly in a Black family. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:57, 1975.

DISPLASIA CLEIDOCRANEAL (DISOSTOSIS CLEIDOCRANEAL)

La displasia esquelética que exponemos se caracteriza por osificación deficiente o imperfecta de huesos de origen membranoso, en particular las clavículas, el cráneo y la pelvis. Los huesos de origen cartilaginoso también son afectados, especialmente los tubulares cortos de manos y pies. Las falanges terminales son cortas y puntiagudas y puede haber epífisis adicionales en los extremos proximales de metacarpianos y metatarsianos. Marie y Sainton[27] en 1898 dieron a este cuadro el nombre de *disostosis cleidocraneal hereditaria* y Rhinehart y Soule[33,36] le dieron un nombre más general, el de *disostosis mutacional*.

Mecanismo de herencia

La displasia se hereda por un rasgo autosómico dominante[10,20]. En promedio, dos terceras partes de los casos publicados son de índole familiar, y en la tercera parte restante, esporádico[36]. No existe predilección por sexos.

Causas

La displasia en cuestión es consecuencia de la falta de osificación de las uniones de huesos, en la línea media, particularmente los de origen membranoso. Se desconoce su causa exacta.

Signos clínicos y radiográficos

La enfermedad, por lo común, se manifiesta en los primeros dos años de vida, aunque

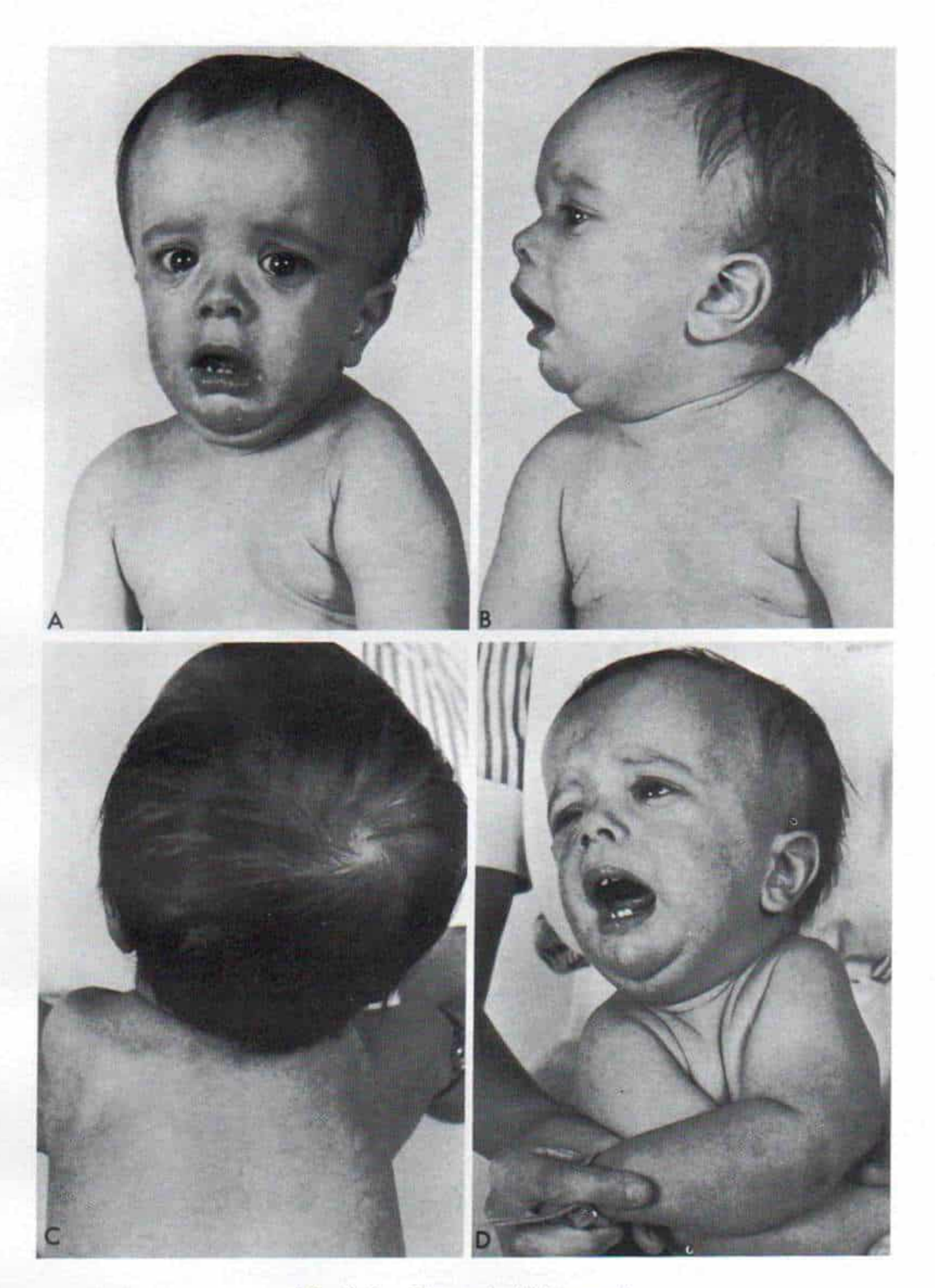


Fig. 3-81. Disostosis cleidocraneal.

A a **D**, aspecto clínico del paciente. Obsérvese la cabeza agrandada. Los hombros pueden aproximarse porque no existen clavículas **(D)**.

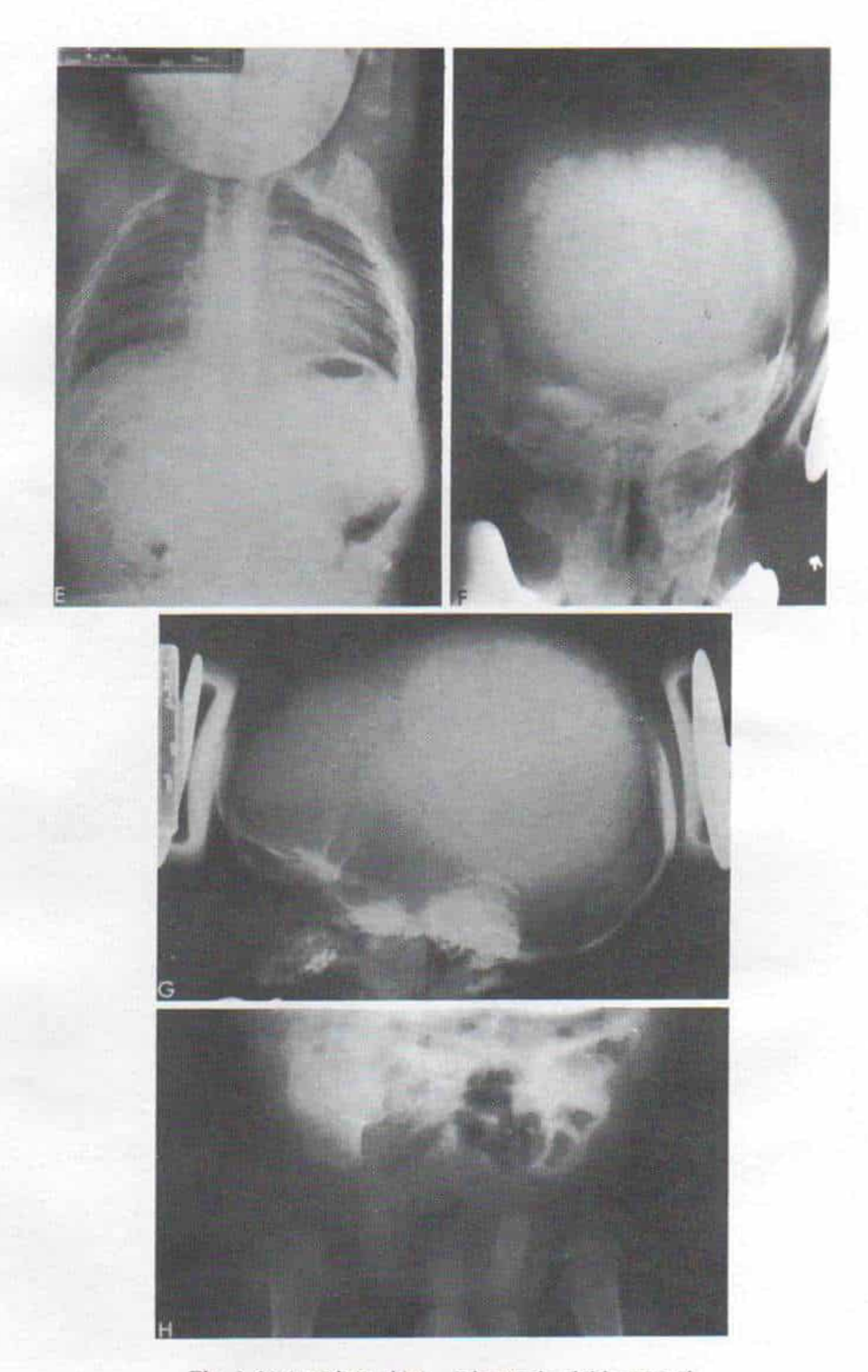


Fig. 3-81 (continuación). Disostosis cleidocraneal.

E, radiografías del tórax. Es notable la ausencia bilateral de las clavículas. **F** y **G,** vistas posteroanterior y lateral del cráneo. Se advierte el agrandamiento de la fontanela anterior y también las suturas y el Fabombamiento de los huesos. **H,** pelvis y caderas. Se nota la ausencia de osificación de los cuerpos y las ramas descendentes del pubis. Hay retraso en la osificación de la rama inferior del isquion.

puede surgir en cualquier edad. La imagen típica es de un niño con gran cabeza, cara relativamente pequeña, hombros "caídos" y tórax angosto (fig. 3.81, *A* a *D*).

Se advierte variación notable en la distribución de las lesiones.

Clavículas. La displasia puede afectar una o ambas clavículas (fig. 3-81, *E*). El defecto más común es la pérdida del extremo lateral o acromial de la clavícula, y le sigue en frecuencia la falta de desarrollo del tercio medio de dicho hueso, y se observa la presencia de las porciones esternal y acromial, pero no están fusionadas; en raras ocasiones falta el tercio esternal o toda la clavícula.

Desde el punto de vista clínico, el defecto puede palparse. Si es bilateral, los hombros tienen movilidad anormal y pueden aproximarse por delante del tórax al grado en que se tocan (fig. 3-81, *D*). Las escápulas son poco pequeñas y tienen aspecto "alado". A veces se advierte subluxación de la cabeza de los húmeros.

Cráneo. La osificación de la porción membranosa del cráneo es imperfecta, pero la base está indemne (fig. 3-81, *F* y *G*). La porción membranosa está poco mineralizada y se detectan múltiples huesos wormianos.

El cierre de las suturas es tardío y a veces no ocurre. La fontanela anterior está agrandada y a veces en casos graves llega a nivel de los bordes orbitarios; en algunos casos quizá nunca se cierre, y persista hasta la vida adulta. Puede haber una fontanela en la región esfenoidal o mastoidea.

Los senos frontales y paranasales muestran retraso en el desarrollo y son pequeños o incluso no están presentes. Los huesos nasales, lagrimal (unguis) y malar pueden mostrar hipoplasia o faltar del todo. Los huesos cigomáticos están mal desarrollados. El maxilar superior muestra falta de desarrollo y el inferior quizá no se fusione a nivel de la sínfisis mandibular.

Desde el punto de vista clínico hay abombamiento frontal, parietal y occipital. La cabeza es braquicefálica y hay ensanchamiento del diámetro interparietal.

La cara es pequeña y los ojos están muy separados, más de lo normal. El arco del paladar está alto y angosto. El mentón muestra prognatismo. Los dientes de decidua salen en las fechas normales, pero pueden persistir por tiempo mayor del usual. Por lo común se retrasa la erupción de los dientes permanentes y por ese motivo presentan defectos del desarrollo.



Fig. 3-82. Radiografías de la mano en un adulto con displasia cleidocraneal.

Puede identificarse el acortamiento de las falanges distales y la clinodactilia mínima del quinto dedo. El segundo metacarpiano es relativamente largo. (Con autorización de Poznanski, A. K.: The Hand, in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W. B. Saunders, 1984.)

Pelvis. La osificación de la pelvis puede ser deficiente e incompleta, en grado variable (fig. 3-81, *H*). La afectación casi siempre es bilateral. La sínfisis del pubis permanece relativamente ancha. Las ramas de tal hueso están fusionadas de manera incompleta, con disminución en su espesor normal. Puede haber ensanchamiento de la articulación sacroiliaca.

La coxa vara unilateral o bilateral de tipo infantil a veces surge junto con la disostosis cleidocraneal. En ocasiones las caderas están luxadas.

Columna. Los arcos neurales de la columna dorsal y lumbar no se unen (espina bífida oculta) y a veces existe escoliosis.

Jaula torácica. Puede haber un incremento en la oblicuidad de las costillas, y deficiencia del manubrio esternal.

Manos y pies. La osificación de los huesos del carpo y del tarso se retrasa. Las falanges terminales son cortas, puntiagudas, hipoplásicas o incluso no están presentes (fig. 3-82). En los extremos proximales del segundo al quinto metatarsianos y metacarpianos se advierten epífisis adicionales y por ello hay epífisis en los extremos proximal y distal. El segundo metacarpiano es extraordinariamente largo y hay agrandamiento de la epífisis adicional en su base.

Aparato neuromuscular. El defecto en la clavícula puede acompañarse de anormalidades musculares, como ausencia o hipoplasia de la porción clavicular del esternocleidomastoideo y las fibras anteriores del deltoides. La irritación del plexo braquial es raro, pero puede surgir y así producir dolor e insensibilidad resultantes.

Tratamiento

Las deformidades son múltiples y a veces desagradables en su aspecto, pero la displasia causa poca incapacidad funcional, si es que la produce. Si los fragmentos claviculares comprimen el plexo braquial habrá que extirparlos para eliminar la presión. La coxa vara coexistente, en caso de haberla, se trata por osteotomía en valgo de la porción proximal del fémur. Los dientes anormales obligan a consultar con el odontólogo.

Bibliografía

1. Anspach, W. E., and Heupel, R. G.: Familial cleidocranial dysostosis (cleidal dysostosis). Am. J. Dis. Child., *58*:786, 1939.
2. Broitman, H., Mancinelli, S., and Gallegos, X.: Cleidocranial dysostosis. Rev. Chil. Pediatr., *51*:124, 1980.
3. Burdea, M., Wexler, T., and Negrescu, D.: Cleidocranial dysostosis. Rev. Pediatr. Obstet. Ginecol. (Pediatr.), *23*:425, 1974.
4. Carter, C. O., and Fairbank, T. J.: Cleidocranial dysplasia. *In* The Genetics of Locomotor Disorders. London, Oxford Univ. Press, 1974, pp. 67–68.
5. Chung, S. M. K., and Nissenbaum, M. M.: Congenital and developmental defects of the shoulder. Orthop. Clin. North Am., *6*:381, 1975.
6. Cole, W. R., Chir, B., and Levin, S.: Cleidocranial dysostosis. Br. J. Radiol., *24*:549, 1951.
7. Delaire, J., and Le Diascorn, H.: Les dysostoses cleidocraniennes. Aspects cliniques. Actual. Odontostomatol. (Paris), *28*:413, 1974.
8. Dionisio, A.: Nota su un caso di malattia di Marie e Sainton. Minerva Med., *53*:141, 1962.
9. Eisen, D.: Cleidocranial dysostosis. Radiology, *61*:21, 1953.
10. Eventon, I., Reider-Grosswasser, I., and Weiss, S.: Cleidocranial dysplasia. A family study. Clin. Radiol., *30*:323, 1979.
11. Fairbanks, H. A. T.: Cranio-cleido dysostosis. J. Bone Joint Surg., *31-B*:608, 1949.
12. Faur, E. C., Montagen, J. P., and Quemeneur, P.: Iconographic presentation. Arch. Fr. Pediatr., *37*:465, 1980.
13. Faure, C., and Maroteaux, P.: Cleidocranial dysplasia. Prog. Pediatr. Radiol., *4*:211, 1973.
14. Faure, C., Job, J.-C., and Nahum, M.: Anostéogenèse partielle (en particulier rachidienne). Entité nouvelle ou nouveau concept de la dysostose cleido-cranienne. Ann. Radiol., *8*:154, 1965.
15. Fitzwilliams, D. C.: Hereditary cranio-cleido dysostosis. Lancet, *2*:466, 1910.
16. Forland, M.: Cleidocranial dysostosis. Am. J. Med., *33*:792, 1962.
17. Graillot, J., and Ramez, J.: Dysostose cleido-cranienne. J. Radiol., *44*:855, 1963.
18. Jackson, W. P. U.: Osteo-dental dysplasia (cleidocranial dysostosis). The "Arnold head." Acta Med. Scand., *139*:292, 1951.
19. Jarvinen, S.: Cephalometric findings in three cases of cleidocranial dysostosis. Am. J. Orthod., *79*:184, 1981.
20. Jarvis, J. L., and Keats, T. E.: Cleidocranial dysostosis. A review of 40 new cases. A.J.R., *121*:5, 1974.
21. Keats, T. E.: Cleidocranial dysostosis. Some atypical roentgen manifestations. A.J.R., *100*:71, 1967.
22. Krawczynski, M., Stanska, M., Cichy, W., and Socha, J.: Marie-Sainton syndrome (cleidocranial dysostosis) associated with osseous changes in the hand. Endokrynol. Pol., *26*:133, 1975.
23. Lasker, G. W.: The inheritance of cleidocranial dysostosis. Hum. Biol., *18*:103, 1946.
24. Leopold, J. S., and Castrovinci, F.: Cleidocranial dysostosis. Am. J. Dis. Child., *46*:113, 1933.
25. Leroy, D., Guerniou, H., Richier-Chevrel, M. E., and Richier, J. L.: Un cas de dysostose cleido-cranio-pelvienne. Bull. Acad. Natl. Méd. (Paris), *137*:14, 1953.
26. Levin, E. J., and Sonnenschein, H.: Cleidocranial dyostosis. N.Y. State J. Med., *63*:1562, 1963.
27. Marie, P., and Sainton, P.: Sur la dysostose cleidocranienne héréditaire. Rev. Neurol., *6*:835, 1898.
28. Nazar, A. Z., Fragoso, R., Hernandez, A., and Cantu, J. M.: Letter: Cleidocranial dysplasia. Radiology, *132*:238, 1979.
29. Oatis, G. W., Robertson, G. R., Sugg, W. E., and Firtell, D. N.: Cleidocranial dysostosis with mandibular cyst. Report of a case. Oral Surg., *40*:62, 1975.
30. Palacios Mateos, J. M., Albarran, A. J., Moreno Esteban, B., and Lopez-Vidriero, E.: Case of Pierre Marie-Sainton cleidocranial dysostosis. Rev. Clin. Esp., *123*:177, 1971.
31. Pancini, A., and Lurz, A.: A clinical and radiologic

study of "cleido-cranial dysostosis" of Pierre Marie-Sainton, Crouzon. Ann. Radiol. Diagn., *37*:275, 1964.
32. Piotrowski, R., and Winkielman, J.: Dysostosis cleidocranialis in siblings. Pol. Przegl. Radiol., *34*:625, 1970.
33. Rhinehart, B. A.: Cleidocranial dysostosis (mutational dysostosis) with a case report. Radiology, *26*:741, 1936.
34. Salmon, D. D.: Hereditary cleidocranial dysostosis. Radiology, *42*:391, 1944.
35. Scott, R. B., and Banks, L. O.: Cleidocranial dysostosis syndrome. Am. J. Dis. Child., *81*:394, 1951.
36. Soule, A. B.: Mutational dysostosis (cleidocranial dysostosis). J. Bone Joint Surg., *28*:81, 1946.
37. Spranger, J. W., Langer, L. O., and Wiedemann, H. R.: Cleidocranial dysplasia. *In* Bone Dysplasia. Philadelphia, Saunders, 1974, p. 254.
38. Srivastava, K. K., Pai, R. A., Kolbhandari, M. P., and Kant, K.: Cleidocranial dysostosis. A clinical and cytological study. Clin. Genet., *2*:104, 1971.
39. Tan, K. L., and Tan, L. K.: Cleidocranial dysostosis in infancy. Pediatr. Radiol., *11*:114, 1981.
40. Thoms, J.: Cleidocranial dysostosis. Acta Radiol., *30*:514, 1958.
41. Thomsen, G., and Guttadauro, M.: Cleidocranial dysostosis associated with osteosclerosis and bone fragility. Acta Radiol., *37*:559, 1952.
42. Wildervanck, L. S., and Blickman, J. R.: Dysostosis cleido-cranialis in drie generaties. Ned. Tijdschr. Geneeskd., *115*:5, 1971.
43. Witkop-Oostenrijk, G. A.: Contribution to the study of the inheritance of dysostosis cleidocranialis. Acta Genet., *7*:223, 1957.
44. Wolstenholme, J., Booth, P. B., and Basset, D. J.: Cleido-dysostosis in a New Guinea family. J. Coll. Radiol. Aust., *8*:272, 1964.
45. Yunis, E., and Varon, H.: Cleidocranial dysostosis, severe micrognathism, bilateral absence of thumbs and first metatarsal bone, and distal aphalangia: A new genetic syndrome. Am. J. Dis. Child., *1334*:649, 1980.

ONICOOSTEODISPLASIA HEREDITARIA (SINDROME DE UÑA-ROTULA)

En 1820, Chatelain describió el caso de un paciente con anomalías congénitas de uñas, codos y rodillas, y fue el primer señalamiento de la distrofia ungueal acompañada de displasia esquelética[6]. En 1897 Little citó una descripción de Sedgwick de una familia de la cual 18 miembros en cuatro generaciones no tenían uñas del pulgar ni rótulas, y ello sugirió la naturaleza hereditaria del trastorno[22]. Wrede en 1909 señaló afectación de los codos, en este defecto hereditario[48]. En 1931 Osterreicher[31] hizo un estudio detallado de esta triada de anomalías. Turner en 1933 observó ensanchamiento de las crestas iliacas, y prominencia de las espinas iliacas anterosuperiores en algunos de los pacientes afectados[44]. Fong en 1946 durante la pielografía sistemática advirtió prolongaciones óseas cónicas en las caras dorsolaterales de los iliacos, a las que dio el nombre de "cuernos iliacos", pero no las relacionó con síndrome alguno[13]. Años más tarde, los cuernos mencionados se observaron como parte de un cuadro de anormalidades de rodillas, codos y uñas y fueron señalados por otros autores[29,42]. De este modo, los cuernos fueron integrados como componentes importantes del síndrome. El nombre popular de síndrome "uña-rótula" se había aplicado a la triada de anomalías, pero Love y Beiler, en 1957, acuñaron el término más preciso de *osteoonicodisplasia hereditaria*[23]. Otros términos han sido *onicoosteodisplasia hereditaria y onicoosteoartrodisplasia hereditaria*[28].

Incidencia

Se desconoce la incidencia exacta de este síndrome. Mino y colaboradores en 1948 reunieron más de 100 casos de la literatura[29]. Duncan y Souter en 1963, identificaron publicaciones en la literatura mundial de 44 familias que tenían el síndrome; la serie completa abarcó más de 400 personas afectadas, pero se obtuvieron detalles solamente de 252 de ellas[9]. En 1963, Duthie y Hecht señalaron un caso en 800 niños explorados en un campamento de verano[10]. Wynne Davies y colaboradores publicaron una incidencia de un caso en 50000 neonatos, y una prevalencia probable de aproximadamente un caso por millón de personas de la población[50].

Herencia

La onicoosteodisplasia se transmite por un gen autosómico dominante simple[10].

Se advierte una cercanía neta entre el locus del gen de la uña rótula, con el del grupo sanguíneo ABO[37,38]. El síndrome en una familia particular se transmitirá en asociación con uno de los genes, A, B u O solamente.

Cuadro clínico

Distrofia ungueal. Constituye la anomalía más común del síndrome y es máxima en los pulgares y menos intensa en los dedos situados más hacia el lado cubital (fig. 3-83, *E* y *F*). Sólo en raras ocasiones afecta al meñique. En algunos casos se han observado anorma-

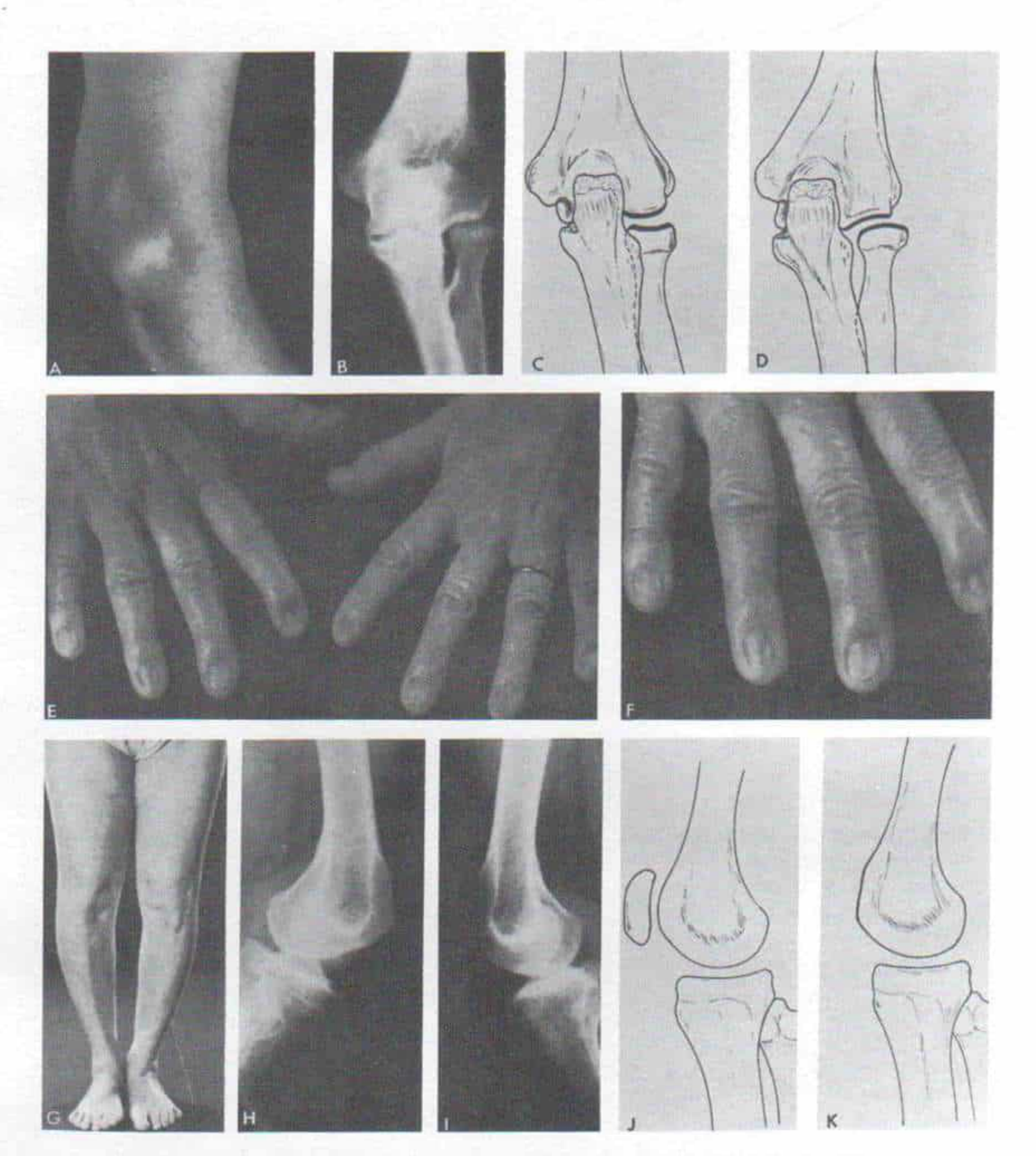


Fig. 3-83. Onicoosteodisplasia hereditaria (síndrome de uña-rótula) en un adulto.

A y **B**, fotografía y radiografía del codo derecho en que es visible la hipoplasia del cóndilo humeral, el epicóndilo y la cabeza radial. **C**, esquema de la radiografía de un codo normal y **D**, el codo del paciente. **E** y **F**, la mano muestra distrofia de las uñas. Esta distrofia es menos grave en los dedos de la mitad cubital de la mano, y el dedo meñique no está afectado. **G** a **K**, miembros inferiores, y una radiografía lateral y un esquema de las rodillas. No hay rótulas, y el cóndilo femoral muestra hipoplasia. **J**, es el perfil de una rodilla normal. (Por cortesía del Dr. H. Kelikian.)

lidades de las uñas de los dedos de los pies. La uña del pulgar puede faltar, ser bífida o hemiatrófica (el lado cubital de la uña puede ser común en la parte ausente). En casos rarísimos también falta la uña del índice. Las uñas pueden mostrar disminución de su longitud e innumerables grietas longitudinales. En el 98% de los casos hay deformidad de la uña. No se han demostrado anormalidades óseas de los dedos. Los tejidos mesodérmicos de los dedos de la mano al parecer muestran afectación en cierta medida. La yema terminal puede extenderse en forma redonda desde la cara palmar a la superficie dorsal. Los pliegues de piel dorsal sobre las articulaciones interfalángicas distales pueden faltar o presentar desarrollo insuficiente. Puede haber laxitud ligamentosa de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas.

Displasia de rodilla. La anormalidad en cuestión se manifiesta por ausencia o hipoplasia de la rótula (fig. 3-83, *G* a *K*). La rótula hipoplásica puede ser ovoide, triangular o de forma irregular, y surgir de varios centros de osificación. Puede estar en un punto más distal que en la rodilla normal, superpuesta a los cóndilos femoral y tibial externo.

El cuadro inicial puede ser de luxación lateral recurrente de la rótula, por hipoplasia del cóndilo femoral lateral. Por lo común hay grados diversos de genu valgo. El cóndilo femoral interno suele ser grande y prominente y el externo mostrar desarrollo deficiente. El platillo tibial interno puede deslizarse hacia abajo y adentro, e incluso mostrar surcos. El borde interno de la metáfisis tibial proximal tiende a deslizarse hacia arriba y adentro, en un arco característico.

Displasia del codo. El ángulo de acarreo de la articulación del codo aumenta, con un grado variable de cúbito valgo. Hay hipoplasia del lado externo de la articulación del codo que afecta no solamente al cóndilo y el epicóndilo sino también a la cabeza del radio (fig. 3-83, *A* a *D*). La cabeza radial puede mostrar articulación normal con el cóndilo humeral o haber subluxación o luxación en sentido posterior. Puede haber exostosis "puntiaguda" de la cara lateral de la apófisis coronoides. Por lo común, hay limitación del arco de movimiento de las articulaciones del codo.

Displasia pélvica. Los "cuernos iliacos" y el ensanchamiento de las crestas iliacas con prominencia de las espinas iliacas anterosuperiores son las dos anormalidades pélvicas identificadas. Los cuernos, que constituyen





Fig. 3-84. Onicoosteodisplasia hereditaria.

Radiografía de pelvis y porción superior de húmero, en que son visibles los cuernos iliacos en ambos lados. Se identifica la deformidad importante en valgo del cuello de los dos fémures. (Con autorización de Duthie, R. B., and Hecht, F.: The inheritance and development of the nail-patella syndrome. J. Bone Joint Surg., *45-B*:259, 1963.)

uno de los signos característicos de la onicoosteodisplasia, son bilaterales; aparecen en el 75% de los casos y pueden ser visibles, palpables o impalpables según su tamaño (fig. 3-84). En su punta puede haber centros secundarios de osificación. Surgen desde etapas muy tempranas de la vida. Con el ensanchamiento de las crestas iliacas y prominencia de la espinas iliacas mencionadas, en combinación con los cuernos iliacos, se tiene una imagen de la pelvis que ha sido comparada con la de la oreja de un elefante.

Otras anomalías totalmente infrecuentes que aparecen además de las lesiones principales que señalamos con pie zambo, luxación congénita de caderas, espina bífida, contractura congénita del meñique, pigmentación anormal del iris (50% de los casos) y síndrome de Plummer Vinson (disfagia, anemia hipocrómica y coiloniquia).

En una época ulterior de la vida, por lo común el tercero o cuarto decenios, los pacientes presentan nefropatía y proteinuria y más tarde insuficiencia renal[8,10,17,49].

Tratamiento

No existe tratamiento específico del trastorno. Puede haber luxación recurrente de la rótula y si es invalidante se trata por plastia del cuádriceps.

Bibliografía

1. Aggarwal, D., and Mittal, R. L.: Nail-patella syndrome. J. Bone Joint Surg., *52-B*:29, 1970.
2. Alain, J. L., and Rigault, P.: Hereditary onycho-arthrodysplasia. Rev. Chir. Orthop., 58:623, 1972.
3. Bates, J. C.: Iliac horns. A manifestation of hereditary osteo-onychodysplasia. U.S. Armed Forces Med. J., 5:865, 1954.
4. Beals, R. K., and Eckhardt, A. L.: Hereditary osteo-onychodysplasia. J. Bone Joint Surg., *51-A*:505, 1969.
5. Bernhang, A. M., and Levine, S. A.: Familial absence of the patella. J. Bone Joint Surg., 55:1088, 1973.
6. Chatelain (1820), quoted by Roeckerath, W.: Fortschr. Geb. Rontgenstr., 75:700, 1951.
7. Cowell, H. R.: Hereditary onycho-osteodysplasia. Report of a kindred with dysplasia of the fifth finger. Clin. Orthop., 76:43, 1971.
8. Darlington, D., and Hawkins, C. F.: Nail-patella syndrome with iliac horns and hereditary nephropathy. Necropsy report and anatomical dissection. J. Bone Joint Surg., *49-B*:164, 1967.
9. Duncan, J. G., and Souter, W. A.: Hereditary onycho-osteodysplasia. The nail-patella syndrome. J. Bone Joint Surg., *45-B*:242, 1963.
10. Duthie, R. B., and Hecht, F.: The inheritance and development of the nail-patella syndrome. J. Bone Joint Surg., *45-B*:259, 1963.
11. Eisenberg, K. S., Potter, D. E., and Bovill, E. G.: Osteo-onychodystrophy with nephropathy and renal osteodystrophy. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1301, 1972.
12. Faure, C., and Petrel, P.: L'ostéo-onycho-dysplasie héréditaire. Ann. Radiol., *11*:1, 1968.
13. Fong, E. E.: "Iliac horns" (symmetrical bilateral central posterior iliac processes). Radiology, *47*:517, 1946.
14. Garces, M. A., Muraskas, J. K., and Abdel-Hameed, M.: Hereditary onycho-osteo-dysplasia (HOOD syndrome): Report of two cases. Skeletal Radiol., *8*:55, 1982.
15. Goodman, R. M., Lockareff, S., and Gwinup, G.: Hereditary congenital deafness with onychodystrophy. Arch. Otolaryngol., *90*:474, 1969.
16. Grunberg, J.: Onycho-arthro-dysplasie. Ann. Radiol., *13*:877, 1970.
17. Hawkins, C. F., and Smith, O. E.: Renal dysplasia in a family with multiple hereditary abnormalities including iliac horns. Lancet, *1*:803, 1950.
18. Hybbinette, C. H.: The nail-patella-elbow syndrome. A case report. Acta Orthop. Scand., *46*:593, 1975.
19. Jansen, J., Hansen, E., Hobolth, N., Jacobsen, P., and Mikkelsen, M.: 48 XXXY Klinefelter syndrome and nail-patella syndrome in the same child. Clin. Genet., 9:163, 1976.
20. Leahy, M. S.: The hereditary nephropathy of osteo-onychodysplasia. Nail-patella syndrome. Am. J. Dis. Child., *112*:237, 1966.
21. Leiba, S., Grunebaum, M., Savir, H., and Ber, A.: Oculootonasal malformations associated with osteoonychodysplasia. Birth Defects Orig. Art. Ser., *11*:67, 1975.
22. Little, E. M.: Congenital absence or delayed development of the patella. Lancet, 2:781, 1897.
23. Love, W. H., and Beiler, D. D.: Osteo-onychodysplasia. J. Bone Joint Surg., *39-A*:645, 1957.
24. Lucas, G. L.: Hereditary onycho-osteodysplasia (nail-patella syndrome) masquerading as arthrogryposis. South. Med. J., *60*:751, 1967.
25. Lucas, G. L., and Opitz, J. M.: The nail-patella syndrome. Clinical and genetic aspects of 5 kindreds with 38 affected family members. J. Pediatr., *68*:273, 1966.
26. McCluskey, K. A.: The nail-patella syndrome. (Hereditary onycho-mesodysplasia.) Can. J. Surg., *4*:192, 1961.
27. Mace, J. W., and Gotlin, R. W.: Short stature and onychodysplasia. Report of a case resembling Senior syndrome. Am. J. Dis. Child., *125*:114, 1973.
28. Maini, P. S., and Mittal, R. L.: Hereditary onycho-osteo-arthrodysplasia. J. Bone Joint Surg., *48-A*:924, 1966.
29. Mino, R. A., Mino, V. H., and Livingstone, R. G.: Osseous dysplasia and dystrophy of the nails. Review of the literature and report of a case. A.J.R., *60*:633, 1948.
30. Neuhold, A., Seidl, G., Stummvoll, H., Syre, G., and Brandstatter, G.: Nail-Patella-Syndrom. Radiologe, 22:568, 1982.
31. Osterreicher, W.: Family with anonychia, patella abnormalities and dislocation of the radius. Dominant characteristic over five generations. Z. Menschl. Vererb. Konstitutionsl., *15*:465, 1931.
32. Pearce, R. L.: The nail-patella syndrome. Aust. Med. J., p. 994, 1970.
33. Pelizza, A., and Gobbi, U.: Arthro-onycho-osteodysplasia: Radiological diagnosis in a nursling. Gaslini, 6:155, 1974.
34. Pieron, R., Mafart, Y., Couderc, L. J., and Roussin, S.: Osteo-onychodysplasia (nail-patella syndrome): A case report. Sem. Hôp. Paris, 58:1039, 1982.
35. Pussell, B. A., Charlesworth, J. A., MacDonald, G. J., and Baker, W.: The nail-patella syndrome. A report of a family. Aust. J. Med., 7:20, 1977.

36. Renwick, J. H., and Izatt, M. M.: Some genetical parameters of the nail-patella locus. Ann. Hum. Genet., *28*:369, 1965.
37. Renwick, J. H., and Lawler, S. D.: Genetic linkage between the ABO and nail-patella loci. Ann. Hum. Genet., *19*:312, 1954.
38. Renwick, J. H., and Schulze, J.: Male and female recombination fractions for the nail-patella ABO linkage in man. Ann. Hum. Genet., *28*:379, 1965.
39. Saha, M. M., and Bhardwaj, O. P.: Hereditary onycho-osteodysplasia (Fong's lesion). Indian J. Radiol., *23*:199, 1969.
40. Sanchez, O., Mazas, J. J., Ortiz, I., and de DeMatos, F.: The deafness, onycho-osteo-dystrophy, mental retardation syndrome. Hum Genet., *58*:228, 1981.
41. Simila, S., Vesa, L., and Wasz-Hockert, O.: Hereditary onycho-osteodysplasia (the nail-patella syndrome) with nephrosis-like renal disease in a newborn boy. Pediatrics, *46*:61, 1970.
42. Thompson, E. A., Walker, E. T., and Weens, H. S.: Iliac horns. An osseous manifestation of hereditary arthrodysplasia associated with dystrophy of the finger-nails. Radiology, *53*:88, 1949.
43. Tsuchiya, K., and Kameshita, K.: Hereditary osteo-onychodysplasia. Report of a family. Yokohama Med. Bull., *18*:183, 1967.
44. Turner, J. W.: A hereditary arthrodysplasia associated with hereditary dystrophy of thumb nails. J.A.M.A., *100*:882, 1933.
45. Valdueza, A. F.: The nail-patella syndrome. A report of three families. J. Bone Joint Surg., *55-B*:145, 1973.
46. Vernier, R. L., Hoyer, J. R., and Michael, A. F.: The nail-patella syndrome—pathogenesis of the kidney lesion. Birth Defects Orig. Art. Series, *10*:57, 1974.
47. Williams, H. J., and Hoyer, J. R.: Radiographic diagnosis of osteo-onychodysostosis in infancy. Radiology, *109*:151, 1973.
48. Wrede: Kongenitale erbliche Luxation der Patells nach aussen. Berl. Klin. Wochenschr., *46*:373, 1909.
49. Wright, L. A., and Fred, H. L.: Fatal renal disease associated with hereditary osteo-onychodysplasia. South. Med. J., *62*:833, 1969.
50. Wynne-Davies, R., Hall, C., and Apley, A. G.: Atlas of Skeletal Dysplasias. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1985, p. 614.
51. Zimmerman, C.: Iliac horns: A pathognomonic roentgen sign of familial onycho-osteodysplasia. J. Roentgenol., *86*:4789, 1961.

DISPLASIA TRICORRINOFALANGICA

La displasia que señalamos, descrita originalmente por Giedion en 1966, comprende cabello muy escaso y de crecimiento lento, con calvicie prematura, cara característica (con una nariz "piriforme", filtro largo y boca ancha) y epífisis falángicas cónicas (principalmente en la base de la falange media) con raquifalangia (fig. 3-85)[12]. El cuarto y quinto metacarpianos suelen estar acortados. En el 66% de los pacientes, la cabeza del fémur de ambos lados está aplanada y fragmentada, con cambios similares a los del síndrome de Perthes (fig. 3-86). La afectación de las caderas suele ser bilateral[7].

En algunos pacientes aparecen anomalías concomitantes como son exostosis cartilaginosas de huesos largos, falanges distales cortas del pulgar y el primer dedo del pie, escoliosis y lordosis y retraso en la maduración esquelética, y la edad ósea muestra un retraso de varios años en relación con la edad cronológica. El trastorno se hereda por transmisión autosómica dominante.

Bibliografía

1. Beals, R. K.: Tricho-rhino-phalangeal dysplasia. Report of a kindred. J. Bone Joint Surg., *55-A*:821, 1973.
2. Camacho, F., Armijo, M., Naranjo, R., and Dulanto, F.: Le syndrome tricho-rhino-phalangien (Giedion). Ann. Dermatol. Venereol. (Paris), *105*:17, 1978.
3. Colavita, N., Aluffi, A., Bock, E., De Palma, L., and Colagrande, C.: Individualisation d'une forme fruste du syndrome tricho-rhino-phalangien et follow-up à long terme dans une famille étudiée par "Profile Pattern Analysis." Pediatr. Radiol., Proc. 15th Intern. Cong. Radiol., Brussels, 1983, p. 180.
4. Cottin, S., Le Gall, G., and Lorgeas, J. M.: Le syndrome tricho-rhino-phalangien. A propos de quatre observations familiales. Rev. Rhumat., *47*:169, 1980.
5. Cruz, M., and Frances, J.-M.: Le syndrome tricho-rhino-phalagien: Une forme nouvelle de dysostose périphérique. Arch. Fr. Pediatr., *27*:649, 1970.
6. Cruz-Hernandez, M., Palomeque, A., Querol, X., and Conills-Santias, M.: Nueva aportacion clinica sobre el sindrome trico-rino-falangico. Arch. Pediatr. Barcelona, *127*:393, 1971.
7. Felman, A. H., and Frias, J. L.: The trichorhinophalangeal syndrome: Study of 16 patients in one family. A.J.R., *129*:631, 1977.
8. Ferrandez, A., Ramirez, J., Saenz, P., and Calvo, M.: The trichorhinophalangeal syndrome. Report of 4 familial cases belonging to 4 generations. Helv. Paediatr. Acta, *35*:559, 1980.
9. Fontaine, G., Maroteaux, P., Farriaux, J.-P., Richard, J., and Roelens, B.: Le syndrome tricho-rhino-phalangien. Arch. Fr. Pediatr., *27*:635, 1970.
10. Frias, J. L., Felman, A. H., Garnica, A. D., and Wallace, S. E.: Variable expressivity in the trichorhinophalangeal syndrome type I. Birth Defects Orig. Art. Series, *15*:361, 1979.
11. Gaarsted, C., Madsen, E. H., and Friedrich, U.: A Danish kindred with tricho-rhino-phalangeal syndrome type I. Eur. J. Pediatr., *139*:84, 1982.
12. Giedion, A.: Das Tricho-Rhino-Phalangeale Syndrom. Helv. Paediatr. Acta, *21*:475, 1966.
13. Giedion, A.: Cone-shaped epiphyses of the hands and their diagnostic value. The tricho-rhino-phalangeal syndrome. Ann. Radiol., *10*:322, 1967.
14. Giedion, A., Burdea, M., Fruchter, Z., Meloni, T., and Trosc, V.: Autosomal-dominant transmission of the tricho-rhino-phalangeal syndrome. Report of 4 unrelated families, review of 60 cases. Helv. Paediatr. Acta, *28*:249, 1973.
15. Gorlin, R. J., Cohen, M. M., Jr., and Wolfson, J.: Tricho-rhino-phalangeal syndrome. Am. J. Dis. Child., *118*:595, 1969.
16. Gorlin, R. J., and Sedano, H.: Trichorhinophalangeal syndrome. Mod. Med., May, 1972, p. 98.
17. Jorgenson, R. J., Sallnas, C. F., Sujansky, E., and Belerie, L. E.: Heterogeneity in the trichorhinophal-





Fig. 3-85. Síndrome tricorrinofalángico.

A, radiografías anteroposteriores de la mano **(A)** y de los pies **(B).** Se advierten las epífisis cónicas de las falanges y el acortamiento del cuarto y quinto metatarsianos y metacarpianos.



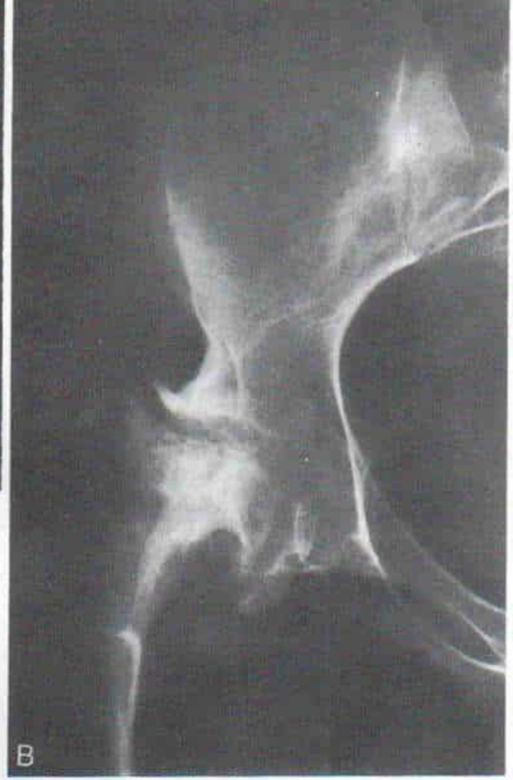


Fig. 3-86. Caderas en el síndrome tricorrinofalángico.

A, radiografía anteroposterior de ambas caderas. Es notable la irregularidad de la cabeza femoral en la derecha, que se asemeja a la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. **B,** artritis degenerativa intensa de la cadera, por la deformidad en la epífisis de la cabeza del fémur.

angeal syndromes. Birth Defects Orig. Art. Series, *19*:167, 1983.

18. King, G. J., and Frias, J. L.: A cephalometric study of the craniofacial skeleton in trichorhinophalangeal syndrome. Am. J. Orthod., *75*:70, 1979.
19. Kozlowski, K., and Mowbray, G.: Tricho-rhino-phalangeal syndrome with Perthes disease–like changes and coxa vara (report of a case). Aust. Radiol., *23*:170, 1979.
20. Kozlowski, K., Blaim, A., and Malolepszy, E.: Tricho-rhino-phalangeal syndrome. Aust. Radiol., *16*:411, 1972.
21. Kuna, G. B., Collipp, P. J., and Balsam, D.: Tricho-rhinophalangeal dysplasia (Giedion syndrome). Clin. Pediatr., *17*:96, 1978.
22. Poznanski, A. K., Schmickel, R. D., Harper, H. A. S.: The hand in trichorhinophalangeal syndrome. Birth Defects Orig. Art. Series, *10*:209, 1974.
23. Prens, E. P., Peereboom-Wynia, J. D. R., De Bruyn, W. C., Van Joost, T., and Stolz, E.: Clinical and scanning electron microscopic findings in a solitary case of trichorhinophalangeal syndrome type I. Acta Derm. Venereol. (Stockh.), *64*:249, 1979.
24. Ranke, M. B., and Heitkamp, H. C.: Tricho-rhino-phalangeales Syndrom. Bericht über 4 Falle in drei Generationen. Montatsschr. Kinderheilkd., *128*:208, 1980.
25. Say, B., Barber, N., and Poznanski, A. K.: Pattern profile analysis of the hand in trichorhinophalangeal syndrome. Pediatrics, 59:123, 1977.
26. Scheffer, P., Verdier, M., and Finidori, G.: Syndrome tricho-rhino-phalangien. Analyse architecturale craniofaciale de six cas. Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac., *4*:230, 1981.
27. Stoll, C., Levy, J.-M., and Paira, M.: Le syndrome tricho-rhino-phalangien. Une nouvelle observation familiale. Pediatrie, *31*:519, 1976.
28. Sugiura, Y.: Tricho-rhino-phalangeal syndrome associated with Perthes-disease-like bone change and spondylolisthesis. Jpn. J. Hum. Genet., 23:23, 1978.
29. Sugiura, Y., Shionoya, M., Inoue, T., and Tsuruta, T.: Tricho-rhino-phalangeal syndrome: Report on three unrelated families. Jpn. J. Hum. Genet., *21*:13, 1976.
30. Tuzovic, S., Fiebach, B. J. O., Magnus, L., and Sauerbrei, H. U.: Das trichorhinophalangeale Syndrom. Bericht über eine Familie mit 14 Merkmalstragern in 5 Generationen. Röntgenblatter, 35:391, 1982.
31. Van Neste, D., and Dumortier, M.: Tricho-rhino-phalangeal syndrome. Disturbed geometric relationships between hair matrix and dermal papilla in scalp hair bulbs. Dermatologica, *165*:16, 1982.
32. Weaver, D. D., Cohen, M. M., and Smith, D. W.: The tricho-rhino-phalangeal syndrome. J. Med. Genet., *11*:312, 1974.

DISPLASIA CRANEOCARPOTARSIANA (DE FREEMAN SHELDON O SINDROME DE "CARA DE SILBADOR")

La displasia comentada fue descrita originalmente en 1938 por Freeman (un cirujano

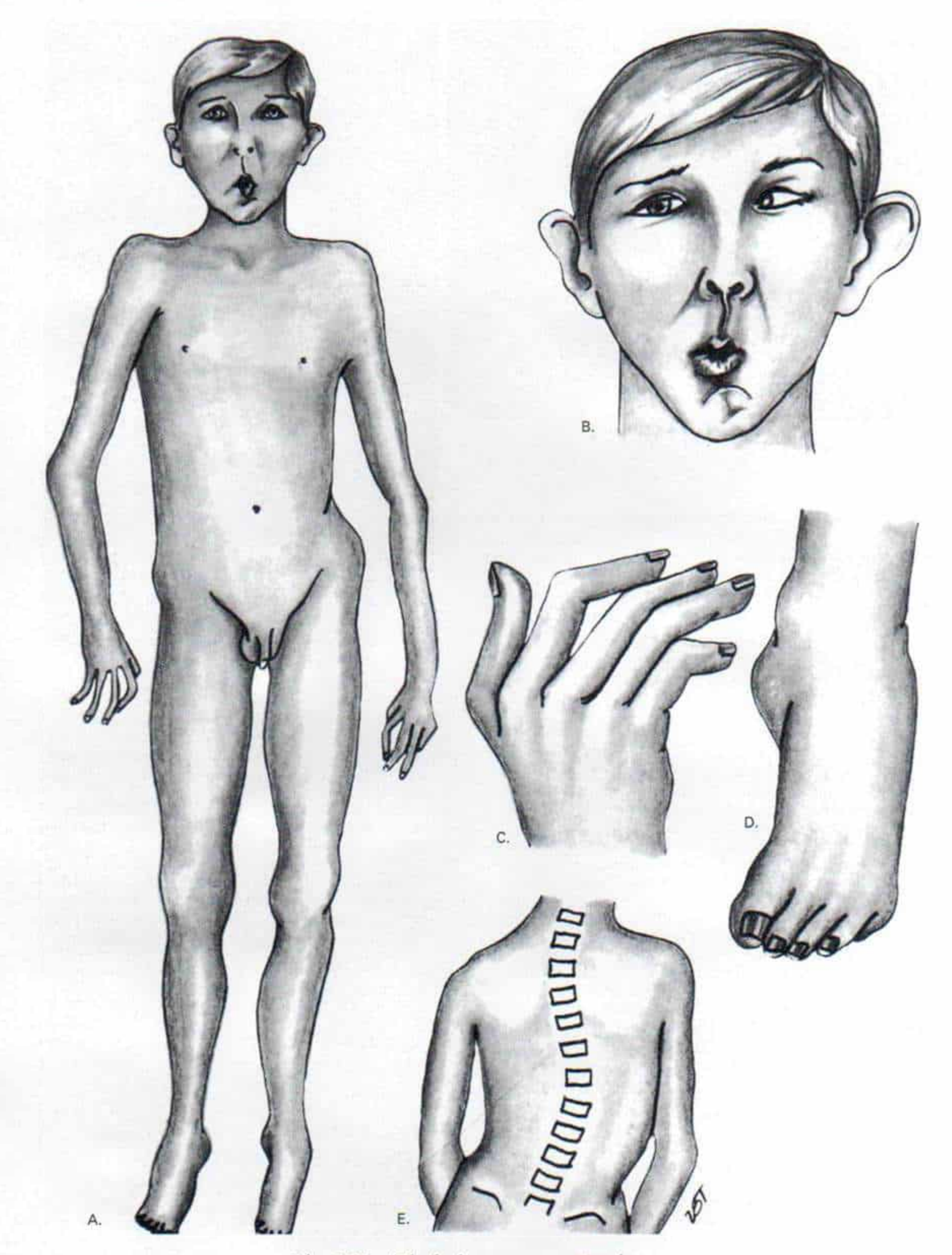


Fig. 3-87. Displasia craneocarpotarsiana.

A y **B**, los signos característicos incluyen frente amplia, ojos de colocación profunda, porción media de la cara y boca pequeña con labios sobresalientes, con un aspecto de "silbador". **C,** los dedos de la mano están desviados en sentido cubital y hay deformidad en equinovaro y contractura en flexión de dedos de pies. **(D)**, y escoliosis. **(E)**.

ortopedista) y por Sheldon (un pediatra)[10]. Se caracteriza por una facies típica de "silbador" (boca pequeña, fruncida, filtro nasal largo, nariz pequeña, ojos hundidos profundamente, y una contractura en H o U similar a una cicatriz que va desde la porción media del labio inferior hasta el mentón); desviación cubital y contracturas de los dedos en flexión sin deformidad ósea; pie equinovaro rígido por lo común bilateral y estatura corta generalmente menor del tercer porcentil.

Otras anomalías coexistentes son cifosis, luxación congénita de la cadera, espina bífida oculta ocasional, asimetría de orejas, membrana alar moderada en cuello, y tórax en embudo.

La herencia se hace por transmisión autonómica dominante y también recesiva.

Las deformidades de mano y pie a menudo requieren corrección quirúrgica.

Bibliografía

1. Aldinger, G., and Eulert, J.: Das Freeman-Sheldon Syndrom. Z. Orthop., *121*:630, 1983.
2. Alves, A. F. P., and Azevedo, E. S.: Recessive form of Freeman-Sheldon's syndrome or "whistling face." J. Med. Genet., *14*:139, 1977.
3. Antley, R. M., Uga, N., Burzynski, N. J., Baum, R. S., and Bixler, D.: Diagnostic criteria for the whistling face syndrome. Birth Defects Orig. Art. Series, *11*:161, 1975.
4. Barta, O., Bellyei, A., and Kranicz, J.: Über das Freeman-Sheldonsche Syndrom. Arch. Orthop. Unfallchir., *75*:69, 1973.
5. Burzynski, N. J., Podruch, P. E., Howell, J., and Shawder, K.: Craniocarpotarsal dysplasia syndrome (whistling face syndrome). Oral Surg., *39*:893, 1975.
6. Call, W. H., and Strickland, J. W.: Functional hand reconstruction in the whistling-face syndrome. J. Hand Surg., *6*:148, 1981.
7. Cervenka, J., Gorlin, R. J., Figalova, P., and Farkarova, J.: Craniocarpotarsal dysplasia or whistling face syndrome. Arch. Otolaryngol., *91*:183, 1970.
8. Estrada, R., Rosenfeld, W., Salazar, J. D., and Jhaveri, R.: Freeman-Sheldon syndrome with unusual hand and foot anomalies. J. Natl. Med. Assoc., *73*:664, 1981.
9. Fraser, F. C., Pashayan, H., and Kadish, M. E.: Cranio-carpo-tarsal dysplasia. Report of a case in father and son. J.A.M.A., *211*:1374, 1970.
10. Freeman, E. A., and Sheldon, J. H.: Cranio-carpotarsal dystrophy: An undescribed congenital malformation. Arch. Dis. Child., *13*:277, 1938.
11. Freilinger, G., Rett, A., and Killian, W.: Eine seltene Handfehlbildung. Freeman-Sheldon Syndrom. Handchirurgie, *12*:225, 1980.
12. Gorlin, R. J., and Sedano, H.: Craniocarpotarsal dysplasia. Whistling face syndrome. Mod. Med., April 1970, p. 130.
13. Gross-Kieselstein, E., Abrahamov, A., and Ben-Hur, N.: Familial occurrence of the Freeman-Sheldon syndrome: Cranio-carpotarsal dysplasia. Pediatrics, *47*:1064, 1971.
14. Kousseff, B. G., McConnachie, P., and Hadro, T. A.: Autosomal recessive type of whistling face syndrome in twins. Pediatrics, *69*:328, 1982.
15. MacLeod, P., and Patriquin, H.: The whistling face syndrome—cranio-carpo-tarsal dysplasia: Report of a case and a survey of the literature. Clin. Pediatr., *13*:184, 1974.
16. Martini, A. K., and Banniza u Bazan, U.: Die Handdeformitäten beim Freeman-Sheldon-Syndrom und ihre operative Behandlung. Z. Orthop., *121*:623, 1983.
17. O'Connell, D. J., and Hall, C. M.: Cranio-carpo-tarsal dysplasia. A report of seven cases. Radiology, *123*:719, 1977.
18. Rinsky, L. A., and Bleck, E. E.: Freeman-Sheldon ("whistling face") syndrome. J. Bone Joint Surg., *58-A*:148, 1976.
19. Rintala, A. E.: Freeman-Sheldon's syndrome, craniocarpo-tarsal dystrophy. Acta Paediatr. Scand., *57*:553, 1968.
20. Rosti, D.: Sindrome di Freeman-Sheldon distrophia: Cranio-carpo-tarsal. Minerva Pediatr., *23*:1091, 1971.
21. Walbaum, R., Lejeune, M., Poupard, B., Lacheretz, M., and Fontaine, G.: Le syndrome de Freeman-Sheldon (syndrome du siffleur). Ann. Pediatr., *20*:357, 1973.
22. Walker, B. A.: Craniocarpotarsal Dystrophy, First Conference on the Clinical Delineation of Birth Defects. Baltimore, The Johns Hopkins Hospital, May, 1968, pp. 26–37.
23. Weinstein, S., and Gorlin, R. J.: Cranio-carpo-tarsal dysplasia or the whistling face syndrome. I. Clinical considerations. Am. J. Dis. Child., *117*:427, 1969.

SINDROME DE LARSEN

Larsen y colaboradores en 1950[16] fueron los primeros en describir este síndrome raro. Se caracteriza por facies plana, con depresión del puente nasal, prominencia de la frente y ojos muy separados (hipertelorismo); por múltiples luxaciones congénitas bilaterales predominantemente de caderas, rodillas y cabeza de radios, como se muestra en la figura 3-88, y por la presencia de huesos accesorios yuxtacalcáneos o un hueso calcáneo bífido, signo que al parecer tiene carácter diagnóstico (fig. 3-89)[17]. La mano posee deformidades características como son "espatulación" de la falange distal del pulgar, dedos largos y cilíndricos que no disminuyen de anchura normalmente desde la base hasta la punta y que tienen pliegues adicionales, y metacarpos relativamente cortos. Los huesos del carpo a menudo poseen múltiples centros de osificación.

El síndrome de Larsen se hereda por transmisión autosómica dominante y recesiva. El origen de las anormalidades extensas quizá sea un defecto generalizado del mesénquima, que afecta al tejido conectivo.

El cuadro también puede incluir otras anomalías. La *segmentación anormal de la*

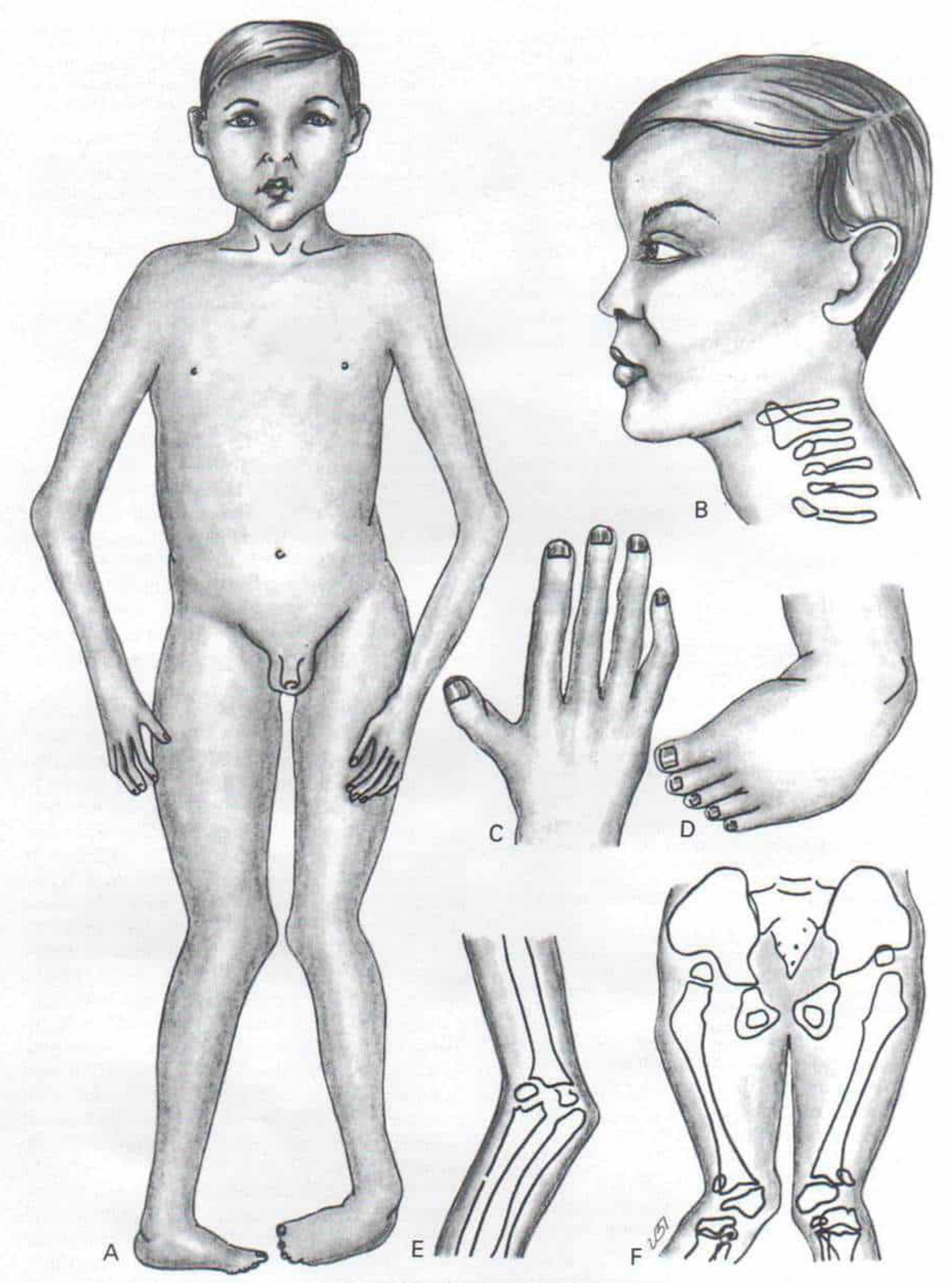


Fig. 3-88. Síndrome de Larsen.

Se advierte la cara aplanada, con depresión del puente nasal y frente prominante, múltiples luxaciones (rodillas, caderas y codos) y malformaciones vertebrales (escoliosis).



Fig. 3-89. Centro de osificación accesorio junto al calcáneo en el síndrome de Larsen.

columna cervical se observa en el 20%, aproximadamente, de los casos publicados y ocasiona cifosis de mitad de columna cervical, lordosis cervicodorsal e inestabilidad espinal progresiva. Las vértebras cervicales están aplanadas e hipoplásicas más en sentido posterior[20].

Es importante destacar que uno de los seis pacientes que describieron Larsen y colaboradores falleció repentinamente por insuficiencia cardiopulmonar la noche ulterior al día en que se le operó de luxación de la rodilla.[16]. Uno de los pacientes descritos por Micheli y colaboradores falleció como consecuencia de la columna cervical mecánicamente inestable[22]. Muzumdar señaló un caso de cuadriplejía en una persona con síndrome de Larsen que cayó y sufrió lesión indirecta en el cuello[23]. Por esa razón es de suma importancia valorar con gran cuidado la columna cervical por medio de radiografías laterales en flexión-extensión, y si es necesario, por tomografía computadorizada o resonancia magnética nuclear.

Las anormalidades segmentarias y las vértebras múltiples pueden causar escoliosis progresiva[35]. En la extremidad inferior, el pie equinovaro o equinovalgo es muy común. A veces el primer metatarsiano es corto y el hueso cuboides, bífido. Un signo radiológico característico del síndrome es la presencia de un hueso accesorio junto al calcáneo o un hueso calcáneo bífido. En ocasiones se advierte el paladar hendido, a menudo incompleto, que a veces se acompaña de úvula hendida pero nunca de labio hendido.

No es raro detectar lesiones cardiovasculares que incluyen anomalías congénitas como serían defectos de los tabiques interventricular o interauricular, persistencia del conducto arterioso o lesiones auriculares, dilatación e insuficiencia aórtica, prolapso e insuficiencia de válvula mitral y aneurisma del conducto arterioso.

El cartílago poco desarrollado de la laringe y de los anillos traqueales ("laxo") puede causar dificultad para la respiración.

Los niños afectados por lo común tienen inteligencia normal y mínima incapacidad después de la corrección de las deformidades ortopédicas. Unos cuantos pacientes muestran retardo psíquico.

Diagnóstico diferencial

El síndrome de Larsen puede ser calificado, erróneamente de *artrogriposis múltiple congénita;* sin embargo, esta última se caracteriza por rigidez y contractura extraordinaria de las articulaciones y menor masa muscular. También pueden identificarse múltiples luxaciones bilaterales en cuadros que se acompañan de laxitud excesiva de ligamentos articulares como sería el *síndrome de Ehlers-Danlos,* que se caracteriza por laxitud de la piel y otros cambios cutáneos. La cara en el *síndrome otopalatodigital* puede asemejarse a la del paciente de síndrome de Larsen, pero las anormalidades de dedos de la mano y del carpo (incluso 12 huesos carpianos, la sordera y el paladar hendido, son característicos del síndrome otopalatodigital).

Tratamiento

El lactante con síndrome de Larsen es llevado al cirujano ortopedista por las múltiples luxaciones congénitas que padece y a veces

por el pie zambo. Antes de la intervención quirúrgica es importante revisar con gran cuidado al lactante. Es de suma importancia descartar anomalías cardiovasculares, malacia de la tráquea, e inestabilidad mecánica de la columna cervical, antes de la operación.

Si las rodillas están luxadas, la tibia se desplaza en sentido anterolateral, sobre el fémur, y suele ser necesaria la reducción abierta, técnicas que deben practicarse antes de tratar las luxaciones de las caderas. La luxación de cadera es prenatal y se produce in utero; es mejor tratarla por reducción abierta, con acortamiento femoral. Los pies equinovaro y valgo convexo congénito se tratan inicialmente por manipulación y colocación dentro de un enyesado, pero casi siempre se necesita la reducción quirúrgica abierta de las articulaciones astragalocalcaneonaviculares.

La inestabilidad de la columna cervical se trata por ortesis profiláctica, y estabilización temprana[22]. La fusión toracodorsal está indicada y es imposible controlar la escoliosis notable por medios ortésicos adecuados y apoyo.

Bibliografía

1. Anderson, C. E., Bocian, M. E., Walker, A. P., Lachman, R., and Rimon, D. L.: A syndrome of short stature, joint laxity and developmental delay. Clin. Genet., 22:40, 1982.
2. Avramova, S., and Denev, D.: Larsen's syndrome. Pediatr. (Sofia), 18:295, 1979.
3. Azimi, F., Edeiken, J., MacEwen, G. D.: Larsen's syndrome. Congenital dislocation of multiple large joints of the extremities associated with an unusual flat facies. Aust. Radiol., 18:333, 1974.
4. Beluffi, G., and Segre, A.: Sindrome di Larsen in due fratelli. Minerva Pediatr., 30:293, 1978.
5. Buffatti, G., and Pannone, G.: Sindrome di Larsen: Lussazioni multiple congenite con anomalie facciali. Minerva Pediatr., 27:1171, 1975.
6. Colombo, M. L., Tosi, M. T., Magnetti, L., and Artesani, L.: La sindrome di Larsen. Descrizione di un caso con eccezionale dismaturita scheletrica. Minerva Pediatr., 31:1765, 1979.
7. Faure, C., Lascaux, J. P., and Montagne, J. P.: Le syndrome de Larsen. A propos de trois observations nouvelles. Ann. Radiol., 19:629, 1976.
8. Galanski, V. M., and Statz, A.: Radiologische Befunde beim Larsen Syndrom. Fortschr. Geb. Rontgenstr., 128:534, 1978.
9. Haberman, E. T., Sterling, A., and Dennis, R. I.: Larsen's syndrome: A heritable disorder. J. Bone Joint Surg., 58-A:558, 1976.
10. Harris, R., and Cullen, C. H.: Autosomal dominant inheritance in Larsen's syndrome. Clin. Genet., 2:87, 1971.
11. Herrmann, H. C., Kelly, B. A., Fried, M. P., and Strome, M.: The association of a hearing deficit with Larsen's syndrome. J. Otolaryngol., 10:1, 1981.
12. Houston, C. S., Reed, M. H., and Desautels, J. E. L.: Separating Larsen's syndrome from the "arthrogryposis basket." J. Can. Assoc. Radiol., 32:206, 1981.
13. Kaijser, R.: Ueber Kongenitale Kniegelenksluxationen. Acta Orthop. Scand., 6:1, 1935.
14. Kiel, E. A., Frias, J. L., and Victorica, B. E.: Cardiovascular manifestations in the Larsen syndrome. Pediatrics, 71:942, 1983.
15. Kozlowski, K., Robertson, F., and Middleton, R.: Radiographic findings in Larsen's syndrome. Aust. Radiol., 18:336, 1974.
16. Larsen, L. J., Schottstaedt, E. R., and Bost, F. C.: Multiple congenital dislocations associated with characteristic facial abnormality. J. Pediatr., 37:574, 1950.
17. Latta, R. J., Graham, C. B., Aase, J., Scham, S. M., and Smith, D. W.: Larsen's syndrome: A skeletal dysplasia with multiple joint dislocations and unusual facies. J. Pediatr., 78:291, 1971.
18. Lee, P. A.: Multiple joint dislocations and peculiar facies. Am. J. Dis. Child., 126:828, 1973.
19. Lopez-Sastre, J., Toral, J. F., Orense, M., Valdes-Hevia, J., and Crespo, M.: Sindrome de Larsen. Rev. Esp. Pediatr., 31:350, 1975.
20. Maroteaux, P.: L'Hétérogénéité du syndrome de Larsen. Arch. Fr. Pediatr., 32:597, 1975.
21. Masson, A., Buck, P., Pressager, A., Korn, R., and Schneegans, E.: Le syndrome de Larsen. A propos de deux observations. Pediatrie, 33:775, 1978.
22. Micheli, L. J., Hall, J. E., and Watts, H. G.: Spinal instability in Larsen's syndrome. J. Bone Joint Surg., 58-A:562, 1976.
23. Muzumdar, A. S.: Quadriplegia in Larsen syndrome. Birth Defects, 13:202, 1977.
24. Oki, T., Terashima, Y., Murachi, S., and Nogami, H.: Clinical features and treatment of joint dislocations in Larsen's syndrome. Clin. Orthop., 119:206, 1976.
25. Payet, G.: Nanisme et hyperlaxité dysmorphie faciale et luxations multiples. Syndrome de Larsen? Arch. Fr. Pediatr., 32:601, 1975.
26. Perez Trigrueros, A., Vilanova Vasquez, J. L., Diaz, D. E., and Miguel, G. F.: Larsen's syndrome. Report of 3 cases in one family, mother and two offsprings. Acta Orthop. Scand., 49:582, 1978.
27. Renault, F., Arthuis, M., Rethore, M. O., and Lafourcade, J.: Le syndrome de Larsen. Aspects cliniques et génétiques. Arch. Fr. Pediatr., 39:35, 1982.
28. Robertson, F. W., Kozlowski, K., and Middleton, R. W.: Larsen's syndrome. Three cases with multiple congenital joint dislocations and distinctive facies. Clin. Pediatr., 14:53, 1975.
29. Ronningen, H., and Bjerkreim, I.: Larsen's syndrome. Acta Orthop. Scand., 49:138, 1978.
30. Salmon, M. A., and Lindenbaum, R.: Hare-lip in Larsen's syndrome. Lancet, 1:318, 1973.
31. Samuel, A. W., and Davies, D. R. A.: The Larsen syndrome with multiple congenital dislocations and a normal facies. Int. Orthop. (SICOT), 5:229, 1981.
32. Silverman, F. N.: Larsen's syndrome: Congenital dislocations of the knees and other joints, distinctive facies, and, frequently, cleft palate. Ann. Radiol., 15:297, 1972.
33. Spranger, J. W., Langer, L. O., and Wiedemann, H. R.: Larsen syndrome. *In* Bone Dysplasias. An Atlas of Constitutional Disorders of Skeletal Development. Stuttgart, Fisher, 1974, p. 239.
34. Stanley, D., and Seymour, N.: The Larsen syndrome occurring in four generations of one family. Int. Orthop. (SICOT), 8:267, 1985.
35. Steel, H. H., and Kohl, J.: Multiple congenital dislocations associated with other skeletal anomalies (Lar-

sen's syndrome) in three siblings. J. Bone Joint Surg., 54-A:75, 1972.
36. Sugarman, G. I.: The Larsen syndrome, autosomal dominant form. Birth Defects, 11:121, 1975.
37. Ventruto, V., Festa, B., Sebastio, L., and Sebastio, G.: Larsen syndrome in two generations of an Italian family. Case Report. J. Med. Genet., 13:538, 1976.

DISPLASIAS CRANEOFACIALES (CON AFECCION DE MIEMBROS O SIN ELLA)

Los síndromes craneofaciales son raros y son causados por el cierre prematuro de las suturas del cráneo. Los tipos de displasias se diferencian por el mecanismo de herencia y por el hecho de que exista o no afección de las extremidades.

ACROCEFALOSINDACTILIA Y DISPLASIAS AFINES

Síndrome de Apert

Se caracteriza por el cierre prematuro de las suturas craneales y la sindactilia compleja de manos y pies. Se hereda por un mecanismo autosómico dominante.

El aspecto clínico del enfermo es característico. La cabeza está "en forma de pico" y alargada verticalmente en su diámetro anteroposterior, y son paralelos los planos de la cara y la nuca. El encéfalo agrandado ocasiona hipertensión intracraneal. Los ojos sobresalientes están muy separados y hacia afuera, y hay divergencia del eje transverso. Es frecuente advertir estrabismo y alteración progresiva de la visión. A menudo el paladar posterior muestra un arco alto (ojival), y hay defectos de fusión de los dos maxilares. También a veces se detecta atrofia de circunvoluciones cerebrales y retardo psíquico.

La sindactilia de dedos de la mano, metacarpianos y metatarsianos puede ser completa o parcial. Puede haber sinostosis de las falanges del mismo dedo, por la falta de formación de la articulación.

Tratamiento. El tratamiento es neuroquirúrgico, en los primeros meses de la vida. Se practica osteotomía de huesos de cráneo para evitar que aumente la presión intracraneal. La separación quirúrgica de la sindactilia, como se describió en la sección sobre deformidades congénitas de la mano, se practica más tarde si el lactante vive después que se practiquen técnicas neuroquirúrgicas.

Síndrome de Carpenter

Comprende sindactilia de tercero y cuarto dedos y polidactilia, por lo común postaxil de la mano y preaxil en el pie. También puede incluir malformaciones cardíacas. Se hereda por un rasgo autosómico recesivo.

Síndrome de Crouzon

Se caracteriza por displasia de la porción media de la cara, ojos muy separados, proptosis y ensanchamiento nasal, que dan a la cara de la persona un aspecto de "rana". Son comunes la sordera y la maloclusión dental. Se hereda por un rasgo autosómico dominante. El tratamiento se hace por cirugía maxilofacial y no se necesita atención ortopédica.

Bibliografía

SINDROME DE APERT

1. Anderson, C. E., Fernhoff, P. M., and Quan, L.: Dominant polysyndactyly: A report of two families. J. Pediatr., 90:961, 1977.
2. Beligere, N., Harris, V., and Pruzansky, S.: Progressive bony dysplasia in Apert syndrome. Radiology, 139:593, 1981.
3. Bergstrom, L., and Neblett, L. M.: Otologic manifestations of acrocephalosyndactyly. Arch. Otolaryngol., 96:117, 1972.
4. Blank, C. E.: Apert's syndrome (a type of acrocephalosyndactyly)—observations on a British series of thirty-nine cases. Ann. Hum. Genet., 24:151, 1960.
5. Blauth, W., vonTorne, O.: Der Apert-Fuss. Z. Orthop., 116:1, 1978.
6. Cohen, M. M.: Cardiovascular anomalies in Apert type acrocephalosyndactyly. Birth Defects Orig. Art. Series, 8:132, 1972.
7. Cohen, M. M.: An etiologic and nosologic overview of craniosynostosis syndromes. Birth Defects Orig. Art. Series, 12:137, 1975.
8. Dell, P. C., and Sheppard, J. E.: Deformities of the great toe in Apert's syndrome. Clin. Orthop., 157:113, 1981.
9. Green, S. M.: Pathological anatomy of the hands in Apert's syndrome. J. Hand Surg., 7:450, 1982.
10. Hogan, G. R., and Bauman, M. L.: Hydrocephalus in Apert's syndrome. J. Pediatr.: 79:782, 1971.
11. Hoover, G. H., Flatt, A. E., and Weiss, M. W.: Hand and Apert's syndrome. J. Bone Joint Surg., 52-A:878, 1970.
12. Kelikian, H.: Craniosynostosis. *In* Congenital Deform-

ities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 345–351.
13. Martsolf, J. T., Cracco, J. B., Carpenter, G. G., and O'Hara, A. E.: Pfeiffer syndrome: Unusual type of acrocephalosyndactyly with broad thumbs and great toes. Am. J. Dis. Child., *121*:257, 1971.
14. Mohr, G., Hoffman, M. D., Munro, I. R., Hendrick, E. B., and Humphreys, R. P.: Surgical management of unilateral and bilateral coronal craniostenosis: 21 years of experience. Neurosurgery, *2*:83, 1978.
15. Pilanzer, K.: Apert's syndrome. Radiol. Clin. North Am., *47*:233, 1978.
16. Rubin, M. B., Pirozzi, D. J., and Heaton, C. L.: Acrocephalo-syndactyly. Report of a case with review of the literature. Am. J. Med., *53*:127, 1972.
17. Schafer, M. E.: Upper airway obstruction and sleep disorders in children with craniofacial anomalies. Clin. Plast. Surg., *9*:555, 1982.
18. Schauerte, E. W., and St. Aubin, P. M.: Progressive synostosis in Apert's syndrome (acrocephalosyndactyly) with a description of roentgenographic changes in the feet. A.J.R., *97*:67, 1966.
19. Sherk, H. H., Whitaker, L. A., and Pasquariello, P. S.: Facial malformations and spinal anomalies. A predictable relationship. Spine, *7*:526, 1982.
20. Shillito, J., Jr., and Matson, D. D.: Craniosynostosis: A review of 519 surgical patients. Paediatrics, *41*:829, 1968.
21. Shons, A. R., Press, B. H., Waite, D. E., and Chou, S. N.: The use of methyl methacrylate in a two-stage correction of Crouzon's/Apert's deformity. Ann. Plast. Surg., *10*:147, 1983.
22. Spranger, J. W., Langer, L. O., Jr., and Weidemann, H. R.: Acrocephalosyndactyly, Type I. *In* Bone Dysplasias. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 261–263.
23. Stewart, R. E., Dixon, J., and Cohen, A.: The pathogenesis of premature craniosynostosis in acrocephalosyndactyly. A reconsideration. Plast. Reconstr. Surg., *59*:699, 1977.
24. Vanek, J., and Losan, F.: Pfeiffer's type of acrocephalosyndactyly in two families. J. Med. Genet., *19*:289, 1982.
25. Walsh, R. J.: Acrosyndactyly: Study of twenty-seven patients. Clin. Orthop., *71*:99, 1970.

ACROCEFALOPOLISINDACTILIA (SINDROME DE CARPENTER)

1. Balsamo, V., Corso, D., and Giuffre, L.: Un caso di sindrome di Carpenter (acrocefalopolisindattilia). Pediatria (Napoli), *76*:407, 1968.
2. Bartowiak, K., Pionetek, E., and Pawlaczyk, B.: Zespol Carpentera U II—letniej dziewcznki. Pediatr. Pol., *47*:349, 1972.
3. Carpenter, G.: Two sisters showing malformations of the skull and other congenital abnormalities. Rep. Soc. Dis. Child., *1*:110, 1901.
4. Der Kaloustian, V. M., Sinno, A. A., and Nassar, S. J.: Acrocephalopolysyndactyly, type II (Carpenter syndrome). Am. J. Dis. Child., *124*:716, 1972.
5. Eaton, A. P., Sommer, A., Kontras, S. B., and Sayer, M. P.: Carpenter syndrome—acrocephalopolysyndactyly, type II. Birth Defects Orig. Art. Series, *10*:249, 1974.
6. Kaler, S. G., Bixler, D., and Yu, P.-I.: Metacarpophalangeal pattern profile in ACPS type II (Carpenter syndrome). J. Craniofac. Genet., *1*:373, 1981.
7. Pfeiffer, R. A., Seeman, K. B., Tunte, W., Gussone, J., and Klemm, E.: Akrozephalopolysyndaktylie (Akrozephalosyndaktylie, typ II McKusick (Carpenter-Syndrom) Bericht über 4 Falle und eine Beobachtung des Typs von Marshall-Smith. Klin. Pädiatr., *189*:120, 1977.
8. Piussan, C., Van Poperinghe, M., Grumbach, Y., Audebert, M., Helsmans, C., and Risbourg, B.: Le syndrome de Carpenter. Arch. Fr. Pediatr., *34*:891, 1977.
9. Temtamy, S. A.: Carpenter's syndrome: Acrocephalopolysyndactyly. An autosomal recessive syndrome. J. Pediatr., 69:111, 1966.

SINDROME DE CROUZON

1. McCarthy, J., Coccaro, P., Epstein, F., and Converse, J.: Early skeletal release in the infant with craniofacial dysostosis. Plast. Reconstr. Surg., 62:335, 1978.
2. Tessier, P.: Osteotomes de la face. Syndrome de Crouzon. Syndrome d'Apert. Oxycephalies: Scaphocephalies; turricephalies. Ann. Chir. Plast., *12*:273, 1967.
3. Tessier, P.: Relationship of craniostenosis to craniofacial dysostoses and to faciostenoses. Plast. Reconstr. Surg., *48*:224, 1971.

FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA (MIOSITIS OSIFICANTE PROGRESIVA)

La entidad congénita rara que señalamos, descrita por primera vez por Guy Patin en 1692, se caracteriza por calcificación progresiva y después osificación de fascias, aponeurosis, ligamentos, tendones y tejido conectivo, en planos intersticiales de músculos estriados: el primer dedo corto y grueso (hallux), y con menor frecuencia pulgar corto, por la ausencia de una de las dos falanges o la fusión de ambas. Los músculos estriados son fundamentalmente normales pero el defecto básico reside en el tejido conectivo[30]. Sobre tal base, sería erróneo llamarle miositis osificante progresiva y es más apropiado el nombre de *fibrodisplasia osificante progresiva*. Rosenstirn en 1918 reunió 119 casos de la literatura sobre el tema y agregó uno propio[35]. Otras revisiones completas incluyen las de Lutwak, McKusick y Nutt[22,23,29]. Helferich fue el primero en observar la relación constante de microdactilia con la fibrodisplasia osificante progresiva[18].

Herencia. El trastorno se hereda por un rasgo autosómico dominante, pero muchos casos son esporádicos[23]. Se ha observado en gemelos homocigotos[11,38]. Hay una preponderancia entre los varones y la proporción varones/mujeres es de 4:1, según Ryan, y de 3:2 según Fairbank[11,38]. Rosenstirn advirtió que el 62% de los casos se observaban en varones[35].



Fig. 3-90. Fibrodisplasia osificante progresiva.

Nótese el primer dedo corto y característico, en la radiografía anteroposterior del antepié.

Causas. Se desconoce la causa exacta de la enfermedad[1]. El factor patógeno fundamental al parecer es un defecto hereditario de algún elemento del tejido conectivo que culmina en la calcificación secundaria y la osificación. En áreas de osificación heterotópica se advierten niveles altos de actividad de fosfatasa alcalina[48]. Lutwak[22] propuso una deficiencia congénita de alguna sustancia inhibidora o el exceso relativo de un mecanismo para destruirla.

Cuadro patológico

Las lesiones incipientes se caracterizan por edema intersticial notable y proliferación de tejido conectivo. Las fibras musculares muestran, por tanto, cambios atróficos y degenerativos secundarios. Más tarde ocurre la calcificación y osificación de los tejidos mesodérmicos afectados. A veces es difícil diferenciar entre la fibrodisplasia osificante progresiva y el sarcoma osteógeno.

Cuadro clínico

La enfermedad suele manifestarse antes de los 10 años de edad; sin embargo, a veces desde el nacimiento existen ya anormalidades de fascias y tendones, lo cual demuestra que el proceso patológico comenzó en la vida fetal. El primer dedo corto del pie y el pulgar corto definitivamente tienen origen prenatal.

En el caso típico, las "masas" aparecen primeramente en el cuello, en la cara dorsal del tronco, en la cintura escapular y al final, en las porciones proximales de los miembros. El sitio de afectación también puede depender de la lesión local. Las masas en cuestión suelen ser pequeñas, aunque en ocasiones alcancen el tamaño de un huevo de gallina o una manzana. En la fase aguda temprana son dolorosas, muy sensibles al tacto, levemente calientes y se acompañan de febrícula. Las masas pueden tener aspecto quístico y mostrar fluctuación o ser firmes desde el comienzo. A menudo están unidas a la fascia profunda y la piel suprayacente es normal y laxa, pero a veces sus contornos son poco definidos y no están adheridas a la fascia profunda.

La tortícolis es un signo inicial común; la cabeza está flexionada hacia un lado y hay masas dolorosas en la región del músculo esternocleidomastoideo. La flexión del cuello sufre limitación si hay afectación del ligamento de la nuca. Disminuye el movimiento de la articulación temporomandibular con ataque de los maseteros (en promedio, 20% de los casos). Al final surge restricción del movimiento de hombro, codo, cadera y rodillas. Las masas blandas desaparecen en término de días o semanas, pero las induradas suelen persistir.

Es rara la afectación de los miembros en zonas distales a las rodillas y los codos. Están indemnes de la lengua, el corazón, la laringe, el diafragma y los esfínteres.

En la etapa inicial es de gran utilidad en el diagnóstico detectar microdactilia del primer dedo del pie o del pulgar. En casi todos los

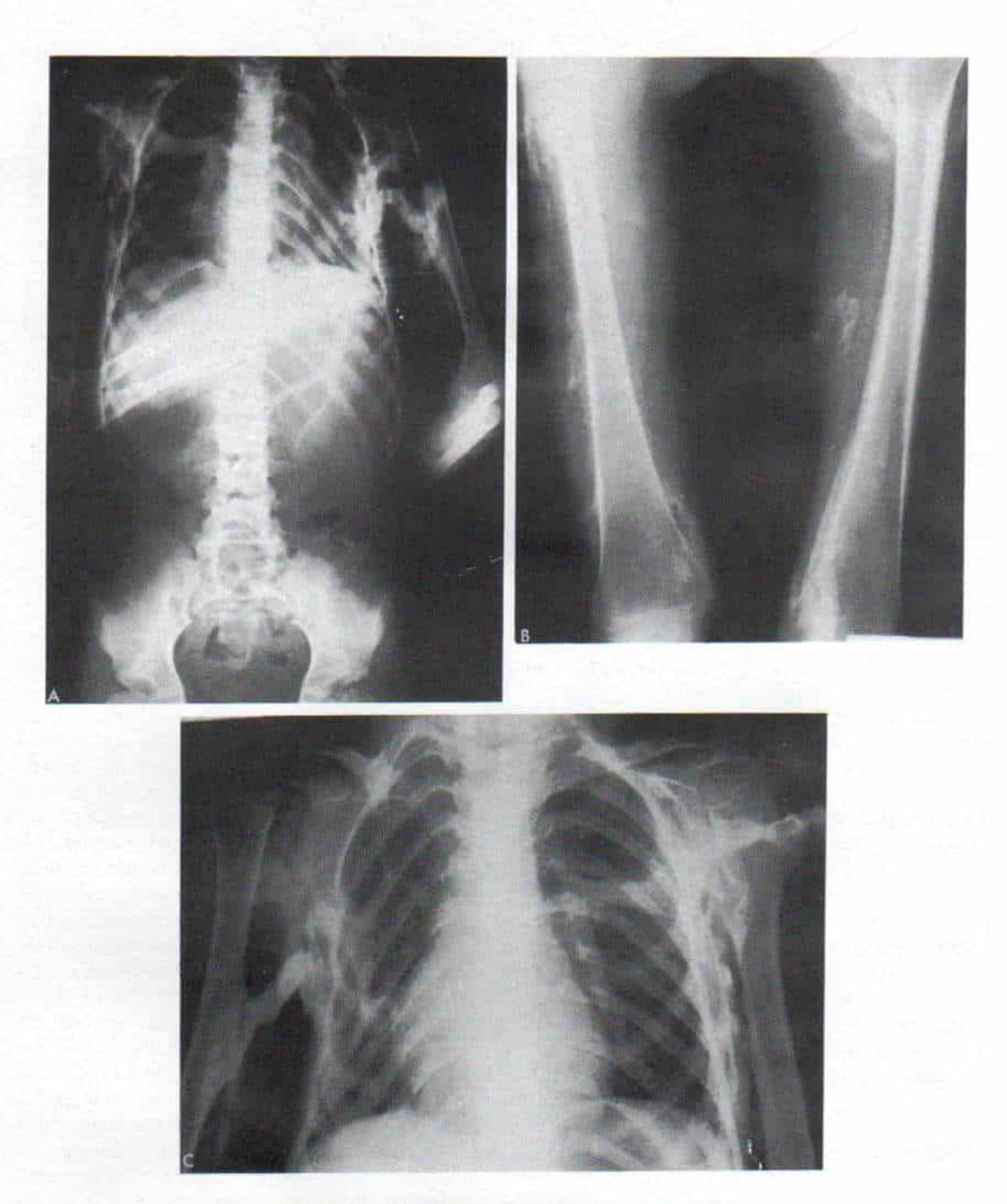


Fig. 3-91. Fibrodisplasia osificante progresiva.

A, radiografía inicial. **B** y **C,** radiografías hechas con una diferencia de un año, en que se advierte progresión de la enfermedad. Son notables las columnas y placas de hueso ectópico.



Fig. 3-92. Fibrodisplasia osificante progresiva.

Radiografías de las manos en que se muestra la microdactilia de los pulgares e índices. Es notable el angostamiento del extremo de la falange del pulgar.

casos de fibrodisplasia osificante progresiva y verdadera (fig. 3-90) hay disminución del crecimiento del primer dedo del pie (por la menor longitud de sus falanges). La falange proximal puede disminuir hasta ser un simple fragmento en cuña. Rara vez hay acortamiento del primer metatarsiano. Es común el hallux valgus. Los pulgares están acortados con menor frecuencia (50% de los casos). A veces disminuye la longitud de otros dedos de la mano. Otras deformidades raras incluyen ausencia de una falange, fusión de un metacarpiano o de un metatarsiano a la falange proximal, y desviación palmar-radial de la falange distal del quinto dedo de la mano.

Puede haber osificación avanzada de las epífisis y ensanchamiento del cuello de los fémures. Poco a poco en las áreas afectadas surgen calcificación distrófica y osificación. Si la masa es firme y persistente se osificará en términos de 2 a 8 meses. Las zonas osificadas pueden estar dispuestas en columnas, en el trayecto de músculos, tendones o ligamentos o asumir la forma de masas irregulares en fascias o aponeurosis. La piel puede ulcerarse sobre una masa sobresaliente, o un hueso. La columna y las articulaciones cercanas a zonas osificadas se vuelven cada vez más inelásticas hasta quedar totalmente rígidas. Por último, el individuo no podrá sentarse.

Signos radiográficos

Las columnas y masas irregulares de hueso esquelético tienen densidades variables, en la radiografía. Pueden estar unidas al hueso esquelético o estar totalmente libres (fig. 3-91 y 3-92). El esqueleto en su totalidad muestra atrofia por desuso. Son muy manifiestas la microdactilia y las anormalidades de los dedos.

En el *diagnóstico diferencial* hay que incluir algunas entidades. En los lactantes y niños de corta edad el trastorno puede ser tomado erróneamente por *tortícolis muscular congénita*; sin embargo, el primer dedo corto o el pulgar corto y la naturaleza progresiva de la enfermedad deben confirmar el diagnóstico de fibrodisplasia osificante progresiva. Antes de la fase de osificación avanzada las masas pueden sugerir síndrome de *Weber-Christian* o *paniculitis no supurada nodular recidivante*. Este último cuadro es muy raro y se caracteriza por la aparición de innumerables nódulos subcutáneos dolorosos de tejido adiposo en degeneración e inflamado,

sobre tronco, muslos y brazos. Por lo común se acompaña de fiebre, leucopenia y aceleración de la velocidad de eritrosedimentación. En término de una o dos semanas, los nódulos muestran regresión y dejan una depresión hiperpigmentada. Se desconoce la causa de la enfermedad y no hay tratamiento específico.

La fibrodisplasia osificante progresiva debe diferenciarse de la calcinosis universal y la dermatomiositis. En la *calcinosis universal*, la calcificación generará sombras granulosas y fragmentadas de la radiografía. Las lesiones son más comunes en las extremidades y comienzan en tejidos subcutáneos para extenderse más tarde a ligamentos, tendones y tejido conectivo de los músculos. La *dermatomiositis* también afecta inicialmente las extremidades y más tarde el tronco. Se advierte inflamación de piel y los músculos subyacentes, con gran sensibilidad local al tacto, induración, hinchazón y debilidad. Los focos necróticos en el músculo y en la grasa subcutánea pueden calcificarse y destacar en las radiografías. Las biopsias de piel y músculo confirmarán el diagnóstico.

Pronóstico y tratamiento

La enfermedad tiene un curso de progresión constante con períodos de revisión y exacerbaciones agudas. Al final el individuo queda totalmente incapacitado.

No existe tratamiento específico[41]. El lapso de prueba a base de hormonas corticosuprarrenales ha producido resultados dudosos[10,21]. Se ha probado el berilio, pero también es dudoso el beneficio que produce[43]. La radioterapia agravará el cuadro. La evolución de la enfermedad no es detenida por el tratamiento a base de difosfonato[2,37,47]. La ablación quirúrgica de las columnas óseas para corregir la anquilosis ha sido desalentadora porque el traumatismo quirúrgico agrava el problema y se vuelve a formar hueso más extenso.

Bibliografía

1. Ackerman, L. V.: Extra-osseous non-neoplastic bone and cartilage formation (so-called myositis ossificans). J. Bone Joint Surg., *40-A*:279, 1958.
2. Bassett, A. L., Donath, A., Macagno, F., Preisig, R., Fleisch, H., and Francis, M. D.: Diphosphonates in the treatment of myositis ossificans. Lancet, 2:845, 1965.
3. Burton-Fanning, F. W., and Vaughan, A. L.: A case of myositis ossificans. Lancet, 2:849, 1901.
4. Byers, W. M.: Almost complete ossification of the human body. New Orleans J. Med., *23*:122, 1870.
5. Cox, H. L.: Progressive myositis ossificans: Review of the literature and report of a case. North Carolina Med. J., *18*:459, 1957.
6. Cremin, B., Connor, J. B., and Beighton, P.: The radiological spectrum of fibrodysplasia ossificans progressiva. Clin. Radiol., 33:499, 1980.
7. Dixon, T. F., Mulligan, L., Nassim, R., and Stevenson, F. H.: Myositis ossificans progressiva. J. Bone Joint Surg., *36-B*:445, 1954.
8. Dobrzanieck, W.: The problem of myositis ossificans progressiva. Ann. Surg., *104*:987, 1936.
9. Eaton, W. L., Conkling, W. S., and Daeschner, C. W.: Early myositis ossificans progressiva occurring in homozygotic twins. J. Pediatr., *50*:591, 1957.
10. Ellingsworth, R. S.: Myositis ossificans progressiva (Munchmeyer's disease). Brief review with report of two cases treated with corticosteroids and observed for 16 years. Arch. Dis. Child., *46*:264, 1971.
11. Fairbank, H. A. T.: Myositis ossificans progressiva. J. Bone Joint Surg., *32-B*:108, 1950.
12. Frejka, B.: Heteropic ossification and myositis ossificans progressiva. J. Bone Joint Surg., *11*:157, 1929.
13. Gaster, D.: A case of myositis ossificans. W. Lond. Med. J., *10*:37, 1905.
14. Goto, S.: Pathologisch-anatomische und klinische Studien über die sogen. Myositis ossificans progressiva multiplex. (Hyperplasia fascialis ossificans progresiva.) Arch. Klin. Chir., 6:730, 1912–1913.
15. Grewal, K. S., and Das, N.: Myositis ossificans progressiva. J. Bone Joint Surg., *35-B*:244, 1953.
16. Griffith, G.: Progressive myositis ossificans. Arch. Dis. Child., *24*:71, 1949.
17. Hall, C. M., and Sutcliffe, J.: Fibrodysplasia ossificans progressiva. Ann. Radiol., 22:119, 1979.
18. Helferich, H.: Ein Fall von sogenannter Myositis ossificans progressiva. Zerztliches Intelligenz-Blatt, *26*:485, 1879.
19. Hutchinson, J.: Reports of hospital practice. Medical Times and Gazette, *1*:March 31, 1960.
20. Koontz, A. R.: Myositis ossificans progressiva. Am. J. Med. Sci., *174*:406, 1927.
21. Lockhart, J. D., and Burke, F. G.: Myositis ossificans progressiva—report of a case treated with corticotropin (ACTH). Am. J. Dis. Child., *87*:626, 1954.
22. Lutwak, L.: Myositis ossificans progressiva: Mineral, metabolic, and radioactive calcium studies of the effects of hormones. Am. J. Med., *37*:269, 1964.
23. McKusick, V. A.: Fibrodysplasia ossificans progressiva. *In* Heritable Disorders of Connective Tissue. 3rd Ed. St Louis, Mosby, 1966, p. 400.
24. Maini, P. S., and Singh, M.: Localized myositis ossificans progressiva. J. Bone Joint Surg., *49-A*:955, 1967.
25. Mair, W. F.: Myositis ossificans progressiva. Edinburgh Med. J., 39:13,69, 1932.
26. Mandsley, R. H.: A case of myositis ossificans progressiva. Br. Med. J., *1*:954, 1952.
27. Mather, J. H.: Progressive myositis ossificans. Br. J. Radiol., *4*:207, 1931.
28. Michelsohn, J.: Ein Fall von Myositis ossificans progressiva. Z. Orthop. Chir., *12*:424, 1904.
29. Nutt, J. J.: Report of a case of myositis ossificans progressiva with bibliography. J. Bone Joint Surg., *5*:344, 1923.
30. Patin, G.: Lettres choisies de feu Mr. Guy Patin. Cologne, *1*:28, 1692.
31. Peck, G. T., and Braund, R. R.: The development of sarcoma in myositis ossificans. J.A.M.A., *119*:776, 1942.

32. Riley, H. D., and Christie, A.: Myositis ossificans progressiva. Pediatrics, 8:753, 1951.
33. Rolleston, H. D.: Progressive myositis ossificans with reference to other developmental disease of the mesoblast. Clin. J., 17:209, 1901.
34. Rosborough, D.: Ectopic bone formation associated with multiple congenital anomalies. J. Bone Joint Surg., 48-B:499, 1966.
35. Rosenstirn, J.: A contribution to the study of myositis ossificans progressiva. Ann. Surg., 68:485,591, 1918.
36. Royers, J. G., and Geho, W. B.: Fibrodysplasia ossificans progressiva: Survey of 42 cases. J. Bone Joint Surg., 61-A:909, 1979.
37. Russell, G. G., and Smith, R.: Diphosphonates: Experimental and clinical aspects. J. Bone Joint Surg., 55-B:66, 1973.
38. Ryan, K. J.: Myositis ossificans progressiva: Review of the literature with report of a case. J. Pediatr., 27:348, 1945.
39. Singleton, E. B., and Holt, J. F.: Myositis ossificans progressiva. Radiology, 62:47, 1954.
40. Smith, D. M., Zeman, W., Johnston, C. C., Jr., and Deiss, W. P., Jr.: Myositis ossificans progressiva. Metabolism, 15:521, 1966.
41. Smith, R., Russell, G. G., and Woods, C. G.: Myositis ossificans progressiva: Clinical features of eight patients and their response to treatment. J. Bone Joint Surg., 58-B:48, 1976.
42. Tunte, W., Becker, P. E., and Von Knorre, G.: Zur Genetik der Myositis ossificans progressiva. Humangenetik., 4:320, 1967.
43. Tutunjian, K. H., and Kegerreis, R.: Myositis ossificans progressiva. J. Bone Joint Surg., 19:503, 1937.
44. Uehlinger, E.: Myositis ossificans progressiva. Ergeb. Med. Strahlenforsch., 7:175, 1936.
45. Van Creveld, S., and Soeters, J. M.: Myositis ossificans progressiva. Am. J. Dis. Child., 62:1000, 1941.
46. Vastine, J. H., Vastine, M. F., and Arango, O.: Myositis ossificans progressiva in homozygotic twins. A.J.R., 59:204, 1948.
47. Weiss, I. W., Fischer, L., and Phang, J. M.: Diphosphonate therapy in a patient with myositis ossificans progressiva. Ann. Intern. Med., 74:933, 1971.
48. Wilkins, W. E., Regen, E. M., and Carpenter, G. K.: Phosphatase studies on biopsy tissue in progressive myositis ossificans. Am. J. Dis. Child., 49:1219, 1935.

SINDROME DE CORNELIA DE LANGE

Es raro y se caracteriza por talla corta, microcefalia, facies particular (implantación baja de la línea del cabello, cejas espesas que se unen en la línea media, nariz pequeña con orificios en anteversión y labio superior dirigido hacia adentro), retardo psíquico, y deficiencia longitudinal congénita de huesos largos, principalmente en el lado cubital. El pronóstico es insatisfactorio porque el paciente no crece ni se desarrolla.

Bibliografía

1. DeLange, C.: Sur un type nouveau de dégénération (Typus Amstelodamensis). Arch. Med. Enfant., 36:713, 1933.
2. Jervis, G. A., and Stimson, C. W.: DeLange syndrome. The "Amsterdam type" of mental defect with congenital malformation. J. Pediatr., 63:634, 1963.
3. MacArthur, R. G., and Edwards, J. H.: DeLange syndrome. Report of 20 cases. Can. Med. Assoc. J., 96:1185, 1967.
4. Pashayan, H., Whelan, D., Guttman, S., and Fraser, F. C.: Variability of the DeLange syndrome: Report of three cases and genetic analysis of 54 families. J. Pediatr., 75:853, 1969.

SINDROME DE EHLERS-DANLOS

Comprende un grupo de alteraciones afines causadas por defectos del metabolismo de la colágena y caracterizados por cambios cutáneos que consisten en hiperextensibilidad, facilidad de aparición de equimosis con cicatrices resultantes en "papel de cigarrilo"; laxitud ligamentosa extraordinaria de las articulaciones; fragilidad ósea con grado diverso de osteopenia, y friabilidad generalizada de los tejidos (fig. 3-93). De los nombres que se han dado a este trastorno frecuente y hereditario del tejido conectivo, al parecer es preferible el de *síndrome de Ehlers-Danlos*. En 1682, Job van Meeckeren describió el primer caso definitivo y destacó la "flexibilidad extraordinaria de la piel"[22]. Ehlers en 1901 señaló la laxitud articular y las hemorragias subcutáneas, y Danlos en 1908 agregó las masas subcutáneas que pueden surgir en los puntos de presión[7,8].

El síndrome en cuestión es raro y se hereda por un rasgo autosómico dominante, y es causado por la organización deficiente de los haces de colágena, que no llegan a formar una red entremezclada, como se muestra en la figura 3-93, *A*.

El cuadro clínico comprende piel hiperextensible, frágil y poco resistente y que fácilmente muestra equimosis. Se forman seudotumores en puntos de presión como rodillas, talones y codos (fig. 3-93, *C* y 3-94). La piel está hiperpigmentada y se le ha descrito como en "papel de cigarrillo" o "pergamino fino". En las manos y pies es redundante e hiperelástica. Las encías sangran fácilmente cuando se cepillan los dientes. La prueba de Rumple Leede (del torniquete) puede ser positiva.

Las articulaciones son hiperextensibles y pueden ser extendidos en sentido longitudinal hasta grados anormales. El genu recurvatum es común (fig. 3-93, *E*), pero a veces hay luxación recurrente de rótula, caderas y hombros. Por la inestabilidad articular surgen derra-

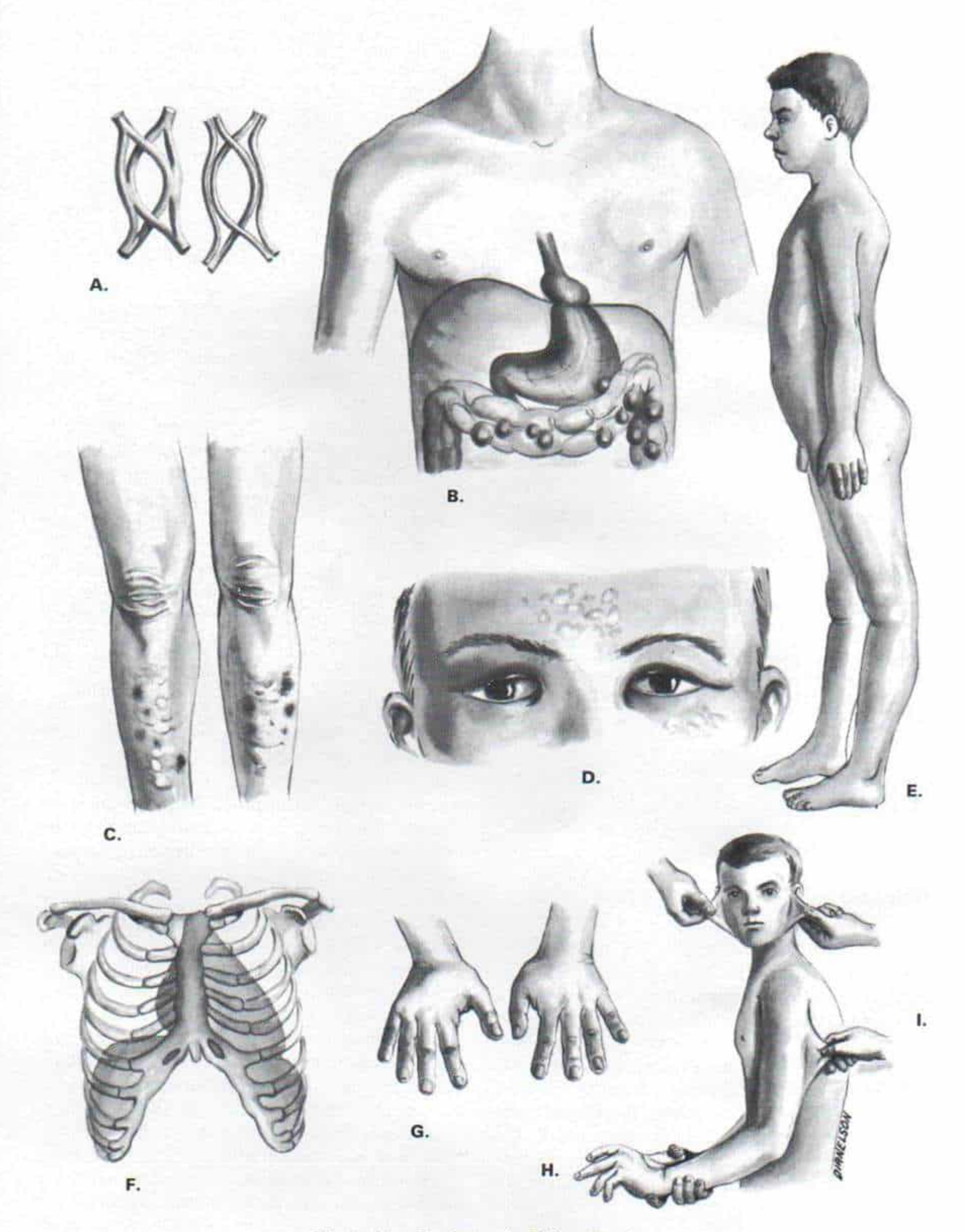


Fig. 3-93. Síndrome de Ehlers-Danlos.

A, colágena. **B,** vísceras. **C,** piel. **D,** párpado. **E,** genu recurvatum. **F,** corazón. **G** y **H,** manos. **I,** piel. (Consúltese el texto.)





Fig. 3-94. Síndrome de Ehlers-Danlos.

Se observa la piel hiperpigmentada y con aspecto de "papel de cigarrillo" de las piernas en un niño de 10 años.

mes traumáticos y hemartrosis. Las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de la mano son hiperextensibles (fig. 3-93, *H*). Puede surgir escoliosis y a veces espondilolistesis. Tampoco es rara la luxación atlantoaxoidea[14].

La friabilidad de los tejidos hace que surjan a veces roturas de pulmones e intestinos (fig. 3-93, *B*) y la dehiscencia de heridas, que es una complicación de la cirugía, porque los puntos de sutura no "se sostienen" apropiadamente. La hemostasia es deficiente.

Clasificación. Se han identificado ocho tipos de síndromes de Ehlers-Danlos que incluyen muy diversos defectos del metabolismo de la colágena y difieren en su mecanismo de herencia y en sus manifestaciones.

Tipo I (gravis). Es la forma grave que se caracteriza por notable hiperextensibilidad de la piel y laxitud de articulaciones. Las equimosis repetitivas en la piel hacen que se acumulen pigmentos en ellas. Los tejidos son friables y puede haber nódulos calcificados subcutáneos. Se hereda por un rasgo autosómico dominante.

Tipo II (mitis). Es la variedad con un cuadro clínico similar al del tipo I, pero mucho menos intenso. Se hereda por un rasgo autosómico dominante[18].

Tipo III (hipermóvil). Se caracteriza por hipermovilidad articular, pero la hiperextensibilidad de la piel es mínima y es normal la formación de cicatrices. Se hereda por un rasgo autosómico dominante.

Tipo IV (equimótica). Se manifiesta por piel fina y pálida, con mínima hiperextensibilidad, pero fácilmente puede presentar equimosis con cicatrices hiperpigmentadas. La hiperextensibilidad se limita a las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas. Puede haber roturas de vasos y asas

intestinales. El cuadro es causado por la menor producción de colágena tipo III. Se hereda a veces por un mecanismo autosómico dominante o recesivo.

Tipo V. Se caracteriza por notable fragilidad e hiperextensibilidad de la piel pero hipermovilidad limitada de las articulaciones. Se hereda por un mecanismo ligado al X, y recesivo.

Tipo VI. Se caracteriza por deficiencia de la lisina hidroxilasa y bajas concentraciones de hidroxilisina en la colágena. Las cifras de colágena son laxas y tienen mínima solubilidad. La afección de articulación y piel es moderada. Afecta los ojos, con ectopia del cristalino, seguida por un rasgo autosómico recesivo[16,17].

Tipo VII. También se le conoce como *artrocalasia múltiple congénita,* por la hiperlaxitud extraordinaria de las articulaciones. El sujeto tiene talla corta. Elcuadro es causado por una deficiencia de la peptidasa de procolágena y la cadena alfa 2 es anormal. Se hereda por un rasgo autosómico dominante[12,19].

Tipo VIII. Se caracteriza por enfermedad periodontal progresiva, además de la hiperlaxitud articular y de la hiperextensibilidad de la piel. Se hereda por un mecanismo autosómico dominante[15].

Tratamiento. No existe tratamiento específico y las medidas que se siguen son sintomáticas.

Bibliografía

1. Baumer, J. H., and Hankey, S.: Transient pulmonary cysts in an infant with the Ehlers-Danlos syndrome. Br. J. Radiol., *53*:598, 1980.
2. Beighton, P.: The Ehlers-Danlos Syndrome. London, Heinemann, 1970.
3. Beighton, P., and Horan, F.: Orthopedic aspects of the Ehlers-Danlos syndrome. J. Bone Joint Surg., *51-B*:444, 1969.
4. Blickman, J. G., and Griscom, N. T.: Aortic rupture in a previously undiagnosed case of the Ehlers-Danlos syndrome. Pediatr. Radiol., *12*:86, 1982.
5. Bowers, W. H., Spencer, J. B., and McDevitt, N. B.: Brachial-artery rupture in Ehlers-Danlos syndrome: An unusual cause of high median-nerve palsy. A case report. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1025, 1976.
6. Byers, P. H., Barsh, G. S., and Holbrook, K. A.: Disorders of connective tissue metabolism as related to the skin. Birth Defects, *17*:147, 1981.
7. Danlos, M.: Un cas de cutis laxa avec tumeurs par contusion chroniques des coudes et des genoux (xanthome juvénile pseudodiabétique de MM. Hallopeau et Mace de Lepinary). Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syph., *19*:70, 1908.
8. Ehlers, E.: Cutis laxa, Neigung zu Haemorrhagien in der Haut, Lockerung mehrerer Artikulationen. Dermatol. Z., *8*:173, 1901.
9. Hernandez, A., Aguirre-Negrete, M. G., Liparoli, J. C., and Cantu, J. M.: Third case of a distinct variant of the Ehlers-Danlos syndrome. Clin. Genet., *20*:222, 1981.
10. Igarashi, M., Katsumata, M., Masu, S., Seiji, M., and Watanabe, N.: Clinical features and an ultrastructural study of Ehlers-Danlos syndrome Type II. J. Dermatol. (Tokyo), 9:309, 1982.
11. Krieg, T., Ihme, A., Weber, L., Kirsch, E., and Mueller, P. K.: Molecular defects of collagen metabolism in the Ehlers-Danlos syndrome. Int. J. Dermatol., *20*:415, 1981.
12. Lichtenstein, J. R., Martin, G. K., Kohn, L. D., Byers, P. H., and McKusick, V. A.: Defect in conversion of procollagen to collagen in a form of Ehlers-Danlos syndrome. Science, *182*:298, 1973.
13. McKusick, V. A.: Heritable Disorders of Connective Tissue. 3rd Ed. St. Louis, Mosby, 1966, pp. 17–22.
14. Nagashima, C., Tsuji, R., Kubota, S., and Tajima, K.: Atlanto-axial, atlanto-occipital dislocations. Developmental cervical canal stenosis in the Ehlers-Danlos syndrome. No Shinkei Geka, 9:601, 1981.
15. Piette, E., and Douniau, R.: Juvenile parodontolysis symptomatic of Ehlers-Danlos syndrome, a sporadic case? Acta Stomatol. Belg., *77*:217, 1980.
16. Pinnell, S. R.: Molecular defects in the Ehlers-Danlos syndrome. J. Invest. Dermatol., *79*:905, 1982.
17. Pinnell, S. R., Krane, S. M., Kenzora, J. E., and Glimcher, M. J.: A heritable disorder of connective tissue, hydroxylysine-deficient collagen disease. N. Engl. J. Med., *286*:1013, 1972.
18. Salem, O. S., and Tomecki, K. J.: Ehlers-Danlos syndrome, Type II (mitis). Clev. Clin. Q., *49*:265, 1982.
19. Steinmann, B., Tuderman, L., Peltonen, L., Martin, G. R., McKusick, V. A., and Prockop, D. J.: Evidence for a structural mutation of procollagen Type I in a patient with the Ehlers-Danlos syndrome Type VII. J. Biol. Chem., 255:8887, 1980.
20. Stevanovic, D. V., Duknic, V., Lalevic-Vasic, B., and Dimitrijevic, N.: Ehlers-Danlos syndrome—type unknown. Dermatol. Monatsschr., *168*:87, 1982.
21. Sussman, M., Lichtenstein, J., Nigra, T., Martin, G. R., and McKusick, V.: Hydroxylsine-deficient skin collagen in a patient with a form of the Ehlers-Danlos syndrome. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1228, 1974.
22. van Meekeren, J. A.: De dilatabilitate extraordinaria cutis, Chap. 32, Observations medico-chirugicae. Amsterdam, 1682.
23. Wesley, J. R., Mahour, H., and Wooley, M. M.: Multiple surgical problems in two patients with Ehlers-Danlos syndrome. Surgery, *87*:319, 1980.

DISPLASIAS DIVERSAS

Síndrome de Menkes

Se caracteriza por retardo mental grave por degeneración cerebral y cerebelosa. Se hereda por un mecanismo ligado al sexo, y recesivo.

Los enfermos muestran peculiaridades del cabello, y éste es ensortijado, grueso y blancuzco. Los cambios esqueléticos extensos consisten en espolones metafisarios y formación de hueso nuevo perióstico, en los huesos largos. Los pacientes también tienen microcefalia, con múltiples huesos wormianos.

El cuadro es causado por un defecto en la absorción intestinal de cobre, que puede detectarse por medio de estudios bioquímicos. El pronóstico es insatisfactorio.

Síndrome bucofaciodigital

El síndrome en cuestión, que es muy raro, se transmite por un mecanismo dominante ligado al X, y es mortal en el varón. También existe un tipo recesivo autosómico (síndrome de Mohr). La mitad de los pacientes presentan retardo psíquico. La facies es característica y se identifica por una hendidura central del labio superior y paladar y lengua lobulada.

El síndrome bucofaciodigital también incluye deformidades de la mano: polidactilia y braquidactilia postaxial. En el síndrome de Mohr hay polidactilia preaxial.

Síndrome otopalatodigital

Se caracteriza por sordera y paladar hendido. Se advierten anomalías de manos y pies que son consecuencia del modelamiento y fusión defectuosos del hueso de carpo o tarso.

Se hereda probablemente por un mecanismo ligado al X, y es dominante.

Síndrome de Rubenstein-Taybi

Es un cuadro no hereditario que en muchos casos se manifiesta de manera esporádica. Se caracteriza por ensanchamiento del pulgar y del primer dedo del pie y retardo psíquico profundo. La nariz es grande y el filtro nasal se extiende por debajo de las alas de la nariz. La abertura palpebral está inclinada en sentido descendente.

El aspecto de mayor interés para el cirujano ortopedista es la espondilolistesis cervical que puede ocasionar cuadriplejía sino se le estabiliza por fusión; las deformidades de pies y manos necesitan corrección quirúrgica.

Bibliografía

SINDROME DE MENKES

1. Danks, D. M., Campbell, P. E., Stevens, B. J., Mayne, V., and Cartwright, E.: Menkes' kinky hair syndrome. An inherited defect in copper absorption with widespread effects. Pediatrics, *50*:188, 1972.
2. Menkes, J. H., Alter, M., Steigleder, G. K., Weakley, D. R., and Sung, J. H.: A sex-linked disorder with retardation of growth, peculiar hair and focal cerebral and cerebellar degeneration. Pediatrics, *29*:764, 1962.
3. Williams, D. M., Atkin, C. L., Frens, D. B., and Bray, P. F.: Menkes kinky hair syndrome—studies of copper metabolism and long term copper therapy. Pediatr. Res., *11*:823, 1977.

SINDROME BUCOFACIODIGITAL

1. Burn, J., Dezateux, C., Hall, C., and Baraitser, M.: Orofaciodigital syndrome with mesomelic limb shortening. J. Med. Genet., *21*:189, 1984.
2. Rimion, D. L., and Edgerton, M. T.: Genetic and clinical heterogeneity in the oral-facial-digital syndrome. J. Pediatr., *71*:94, 1967.

SINDROME OTOPALATODIGITAL

1. Gall, J. C., Stern, A. M., Poznanski, A. K., Garn, S. M., Weinstein, E. D., and Hayward, J. R.: Oto-palatal-digital syndrome. Comparison of clinical and radiographic manifestations in males and females. Am. J. Hum. Genet., *24*:24, 1972.

SINDROME DE RUBENSTEIN-TAYBI

1. Johnson, C. F.: Broad thumbs and broad great toes with facial abnormalities and mental retardation. J. Pediatr., 68:942, 1966.
2. Simpson, N. E., and Brissendon, J. E.: The Rubenstein-Taybi syndrome: Familial and dermatoglyphic data. Am. J. Med. Genet., 25:225, 1973.

MUCOPOLISACARIDOSIS

Constituyen el mayor grupo de enfermedades causadas por depósito lisosómico. Los lisosomas se encargan de la degradación intracelular de compuestos micromoleculares en unidades más pequeñas. Los defectos en la actividad de cualquiera de las enzimas lisosómicas bloqueará el proceso de catabolia, con acumulación intracelular de los compuestos semidegradados. Las mucopolisacaridosis se subclasifican con arreglo al tipo de sustancia acumulada.

Signos clínicos y radiográficos. Los mucopolisacáridos que se acumulan en cantidades anormales y son excretados por la orina

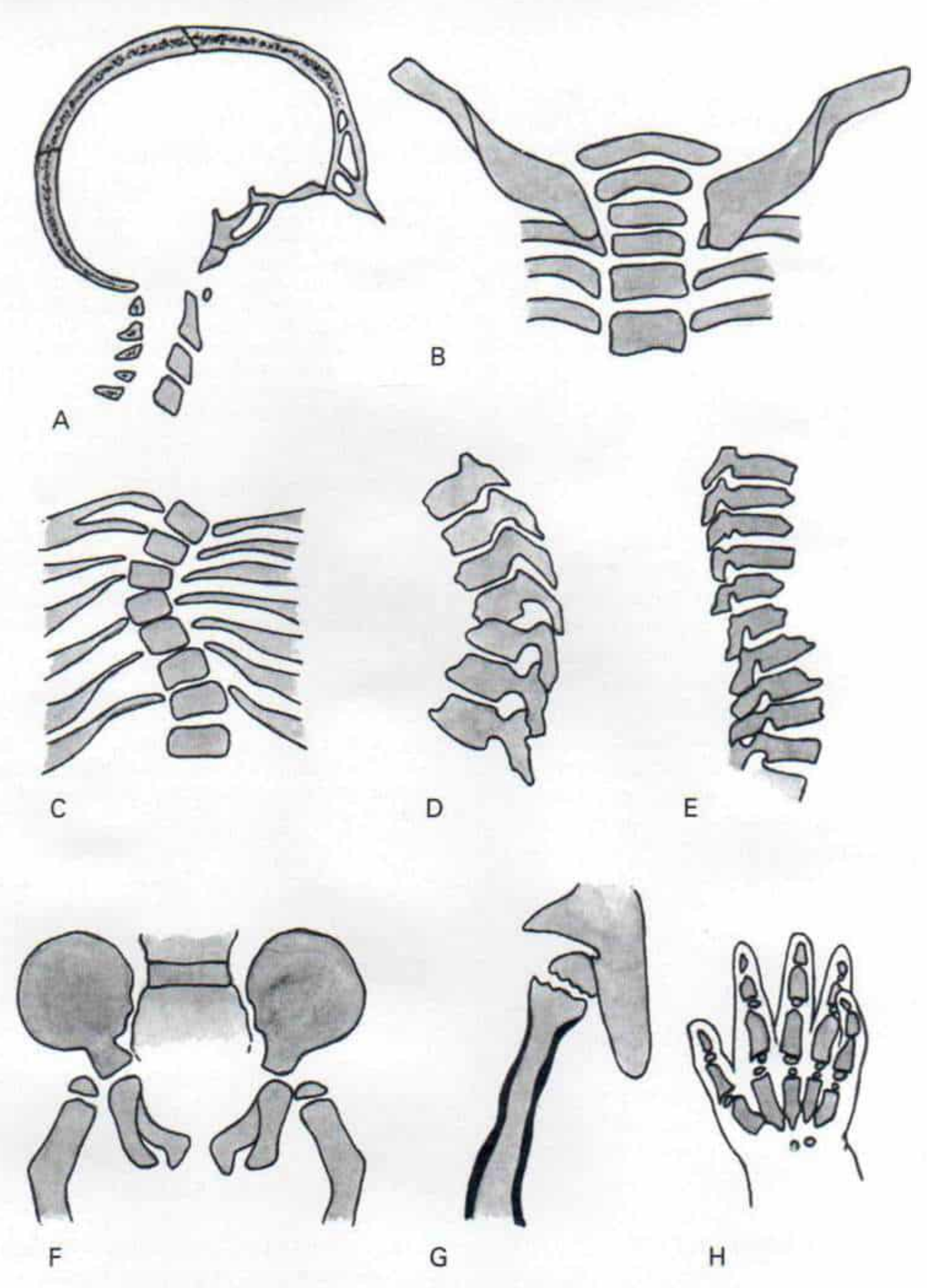


Fig. 3-95. Cambios del esqueleto en las mucopolisacaridosis.

A, engrosamiento del cráneo y agrandamiento de la silla turca. **B,** ensanchamiento de los extremos internos de la clavícula. **C,** angostamiento y adelgazamiento de las rodillas en sentido posterior, y ensanchamiento en sentido anterior. A menudo también hay escoliosis. **D,** proyección lateral de las vértebras en que se observa falta de desarrollo de los cuerpos vertebrales en sentido anterosuperior, por lo cual la imagen es de un gancho amplio. **E,** vista lateral de la columna en la enfermedad de Morquio. Adviértase la platiespondilia con una lengüeta central. **F,** vista anteroposterior de la pelvis en que se manifiestan el techo oblicuo del acetábulo, el ensanchamiento de las alas del iliaco, y la coxa valga. **G,** extremo superior del húmero en que se observa la falta de modelamiento diafisario de los huesos largos. La diáfisis es más gruesa que la metáfisis y las escápulas son cortas y robustas. **H,** vista anteroposterior de la mano. Son notables el aspecto del segundo y quinto metacarpianos, que terminan en punta en sentido proximal, el retraso de la osificación de los huesos del carpo y la forma en bala de las falanges. (Reimpreso con autorización de Wynne Davies, R., and Fairbank, T. J.: Fairbank's Atlas of General Afections of the Skeleton. 2nd Ed. Nueva York, Churchill-Livingstone, 1976, p. 173.)

son sulfatos de heparano, dermatano y queratano. El tipo clínico de las mucopolisacaridosis se diagnostica por el análisis bioquímico de la orina. Entre los medios diagnósticos recientes y más precisos están los estudios metabólicos de fibroblastos de piel cultivados e identificación del defecto enzimático específico. Gran parte de los mucopolisacáridos intervienen en el crecimiento y desarrollo del esqueleto. Spranger y colaboradores propusieron el término *disostosis múltiple* para describir las principales características radiográficas de este grupo de enfermedades[128]; incluyen agrandamiento del cráneo, bóveda craneal gruesa, y silla turca en forma de J (fig. 3-95, *A*). Las clavículas son anchas, particularmente en su extremo esternal, y las costillas tienen forma de remo, angostas, adelgazadas en sentido posterior, y anchas en sentido anterior (fig. 3-95, *B*). A menudo se advierte escoliosis. Los cuerpos vertebrales son ovoides cuando son inmaduros, con desarrollo insuficiente de su porción anteroposterior, con lo que tienen el aspecto de un gancho amplio (fig. 3-95, *D*). (En la enfermedad de Morquio, las vértebras son planas, con una prolongación central en lengüeta, como se advierte en la figura 3-95, *E*.) Las alas del iliaco son muy anchas y hay displasia acetabular con incremento frecuente del ángulo cervicodiafisario (fig. 3-95, *F*) (En la enfermedad de Morquio las epífisis de la cabeza femoral son irregulares.) Los huesos largos tubulares son cortos, y no tienen el modelamiento diafisario y presentan cortical engrosada. Las escápulas son cortas y gruesas (fig. 3-95, *G*). Del segundo al quinto metacarpiano presentan angostamiento en su extremo proximal; las falanges tienen forma de bala. Hay retraso de la osificación de los huesos del carpo (fig. 3-95, *H*). En la enfermedad de Morquio, los metacarpianos y las falanges muestran una zona central de constricción.

La diferenciación entre los tipos de mucopolisacaridosis no es posible por los hallazgos radiográficos solos. El diagnóstico se hace por la valoración minuciosa de los signos clínicos y radiográficos, datos de estudios genéticos, hallazgos de laboratorio, e identificación de la deficiencia de la enzima exacta por estudios en orina y cultivos de fibroblastos cutáneos. En la tabla 3-11 se incluye una diferenciación entre los componentes de este grupo de enfermedades.

*Mucopolisacaridosis I (síndrome de Hurler)**

Gertrude Hurler, en 1919, describió originalmente esta forma de mucopolisacaridosis en lactantes con giba, opacidad corneal y retardo mental[57]. Por el aspecto peculiar y repugnante de estos niños, Ellis, Sheldon y Capon en 1936 le dieron el nombre de *gargolismo*. Sugirieron la posibilidad de que el cuadro se debiera a un error metabólico[33]. Brante, en 1952, incluyó al síndrome de Hurler entre las mucopolisacaridosis[16]. Dorfman y Lorincz, y Meyes y colaboradores indicaron la presencia de cantidades excesivas de sulfatos de dermatano y heparano en la orina y tejidos en el síndrome de Hurler, con lo cual se corroboró definitivamente la naturaleza de la enfermedad como mucopolisacaridosis[31,97]. En 1972, Bach y colaboradores señalaron que la deficiencia enzimática se localizaba en la alfa-L-iduronidasa[4].

La enfermedad se hereda por un rasgo autosómico recesivo. Los progenitores de los niños afectados pueden ser normales, pero no es rara la consanguinidad entre ellos. Danes y Bearn señalaron la identificación de gránulos metacromáticos en fibroblastos cultivados y teñidos con azul de toluidina en padres homocigotos y también en heterocigotos[24].

El síndrome de Hurler, el más común de las mucopolisacaridosis, se ha notificado en muy diversos grupos étnicos[78].

Datos patológicos y de laboratorio. Las células de tejidos parenquimatosos y mesenquimatosos están infiltradas por depósitos del mucopolisacárido anormal. Los depósitos se identifican en las neuronas del sistema nervioso central y de ganglios periféricos, la capa nuclear de la retina, las celas de Küpffer y del parénquima hepático, las del retículo en el bazo y ganglios linfáticos, y las epiteliales de varios órganos endocrinos como la hipófisis y los testículos[81]. En el corazón, en las válvulas se advierte engrosamiento nodular y depósitos importantes de material amarillo naranja, y las arterias coronarias también tienen extensos depósitos en la íntima. Se observa agrandamiento y vacuolación de los

* Véanse referencias 1, 4, 6, 9, 13, 16, 23, 29, 30, 33, 38-40, 49, 53, 57, 60, 70, 78, 84, 87, 91, 92, 97, 99, 106, 107, 112, 117, 119, 126, 145.

Tabla 3-11. Diagnóstico diferencial de las mucopolisacaridosis (MPS)

Tipo	*Defecto enzimático*	*Mayor secreción de mucopolisacárido ácido por orina*	*Mecanismo de herencia*	*Edad en la que aparece el cuadro clínico*	*Facies*	*Opacidad corneal*
Síndrome de Hurler MPS I	Deficiencia de α-L-iduronidasa	Sulfato de dermatano + + Sulfato de heparano +	Autosómico recesivo	Primeros meses de vida El niño puede parecer normal al nacer	Grotesca En gárgola	Presente
Síndrome de Hunter MPS II	Poca cantidad de sulfatasa de sulfoidu-ronato	Sulfato de heparano + + Sulfato de dermatano +	Recesivo ligado al sexo Todos los pacientes son varones	Seis a doce meses	Semejante a la de Hurler, pero menos intensa	Ausente
Síndrome de San Filippo MPS III	Poca cantidad de sulfatasa de *N*-heparano, o α-acetil-glucosami-nidasa	Sulfato de heparano + +	Autosómico recesivo	Niñez temprana	Los rasgos faciales no son gruesos	Ausente
Síndrome de Morquio MPS IV	*N*-Ac-Gal-6 sulfato sulfatasa	Sulfato de queratina + + (disminuye con la edad)	Autosómico recesivo	Dos a cuatro años	Los rasgos faciales no son gruesos Boca ancha Maxilares prominentes	Presente y lentamente progresiva
Síndrome de de Scheie MPS I-S	α-L-iduronidasa	Sulfato de heparano + Sulfato de dermatano + +	Autosómico recesivo	Niñez tardía	Rasgos un poco gruesos	Presente
Síndrome de Maroteaux-Lamy MPS VI	*N*-Ac-Gal-4-sulfatasa	Sulfato de dermatano + +	Autosómico recesivo	Niñez temprana a tardía	Rasgos gruesos	Presente con deficiencia de la visión

condrocitos y osteocitos. En la sangre periférica por medio de la tinción de Wright, los neutrófilos, los linfocitos y los eosinófilos presentan gránulos de color violeta intensos (gránulos de Reilly)[145].

Por la orina hay una excreción mayor de sulfatos de dermatano (++) y de heparano (+). Los fibroblastos cultivados y teñidos con azul de tolidina presentan metacromasia. La deficiencia enzimática específica se identifica en la alfa-L-iduronidasa.

Cuadro clínico. En los primeros meses de vida, el lactante tiene aspecto normal, pero pronto comienza a manifestarse la enfermedad. La cara es gruesa y grotesca (fig. 3-96, *A* y *B*). La cabeza está agrandada, y no es rara la hidrocefalia que es consecuencia de depósitos meníngeos. El cráneo es escafocefálico ("en bote") y la frente es baja. Los ojos están muy separados, lo cual sugiere hipertelorismo. Un signo constante de la enfermedad es la opacidad de la córnea, que se identifica mejor por estudio con lámpara de hendidura y disimula la degeneración progresiva concomitante de la retina. En los comienzos, la mirada es normal, pero disminuye la visión conforme se agravan la opacidad corneal y la

***Tabla 3-11.** Diagnóstico diferencial de las mucopolisacaridosis (MPS). (Continuación)*

Sordera	*Hepatoesplenomegalia*	*Anormalidades cardiovasculares*	*Estatura*	*Cambios histológicos*	*Rertardo mental*	*Pronóstico*
Presente	Presente	Presente	Normal al nacer y más tarde puede ser moderadamente corta	Cifosis dorsolumbar moderada "Picos" anteroinferiores de los cuerpos de las vértebras L2 o L1	Intenso	Enfermedad progresiva; para los 10 años el niño suele morir por cardiopatía o infección de vías respiratorias
Presente	Presente	Presente Hipertensión pulmonar	Normal al nacer y más tarde puede ser moderadamente corta	Moderados; ausencia de cifosis lumbar	De comienzo tardío y menos intenso en el síndrome de Hurler	La persona suele vivir y llegar al tercer decenio de vida Al final el sujeto muere por enfermedad cardiopulmonar
Presente	Mínima o moderada	Ausente	Normal	Ensanchamiento mínimo de clavículas en su extremo interno, sin cifosis	Intenso	La persona vive hasta el tercero o cuarto decenio de la vida
Presente	Por lo común ausente	Mínima; si existe, hay regurgitación aórtica	Muy corta (menos de 120 cm)	Platispondilia intensa y difusa con lengüeta central Irregularidad de la epífisis de la cabeza del fémur, que al final desaparece	Ausente	Longevidad normal Insuficiencia respiratoria por rigidez de la jaula torácica
Presente	Ausente; valvulopatía aórtica	Presente	Normal	Epífisis pequeñas en las manos	Ausente	Longevidad normal
Presente	Hepatomegalia más que esplenomegalia	Ausente	Normal al nacer y más tarde puede ser muy corta	Graves (iguales en el síndrome de Hurler)	Ausente	Pronóstico reservado y el sujeto muere por complicaciones cardiovasculares

degeneración retiniana. Los orificios nasales son anchos y la nariz tiene una punta ancha y el puente está deprimido, en "silla de montar". En todos los casos hay una "rinitis crónica" y el niño respira ruidosamente por la boca. Tal situación es causada por el angostamiento de las vías nasofaríngeas, por hipertrofia de adenoides y depósitos en la mucosa. El paciente tiene aspecto de cretino, porque sus labios estan evertidos y gruesos, su boca está abierta y la lengua agrandada y gruesa. Los dientes están mal formados, pequeños y separados ampliamente entre sí. La implantación de las orejas es baja, a los lados de la cabeza. Por el cierre prematuro de las suturas sagital y metópica y la hiperososis local el médico puede palpar un borde longitudinal notable que cruza la frente.

El cuello tiene acortamiento extraordinario y la jaula costal está deformada con ensanchamiento en su porción inferior. El abdomen muestra protuberancia, a causa de la hepatomegalia y la esplenomegalia (fig. 3-96, *C* y *D*). Son frecuentes las hernias umbilical e inguinal. Hay cifosis localizada del área dorsolumbar (fig. 3-96, *G*). También puede haber linfadenopatía periférica.

La contractura en flexión de las articula-

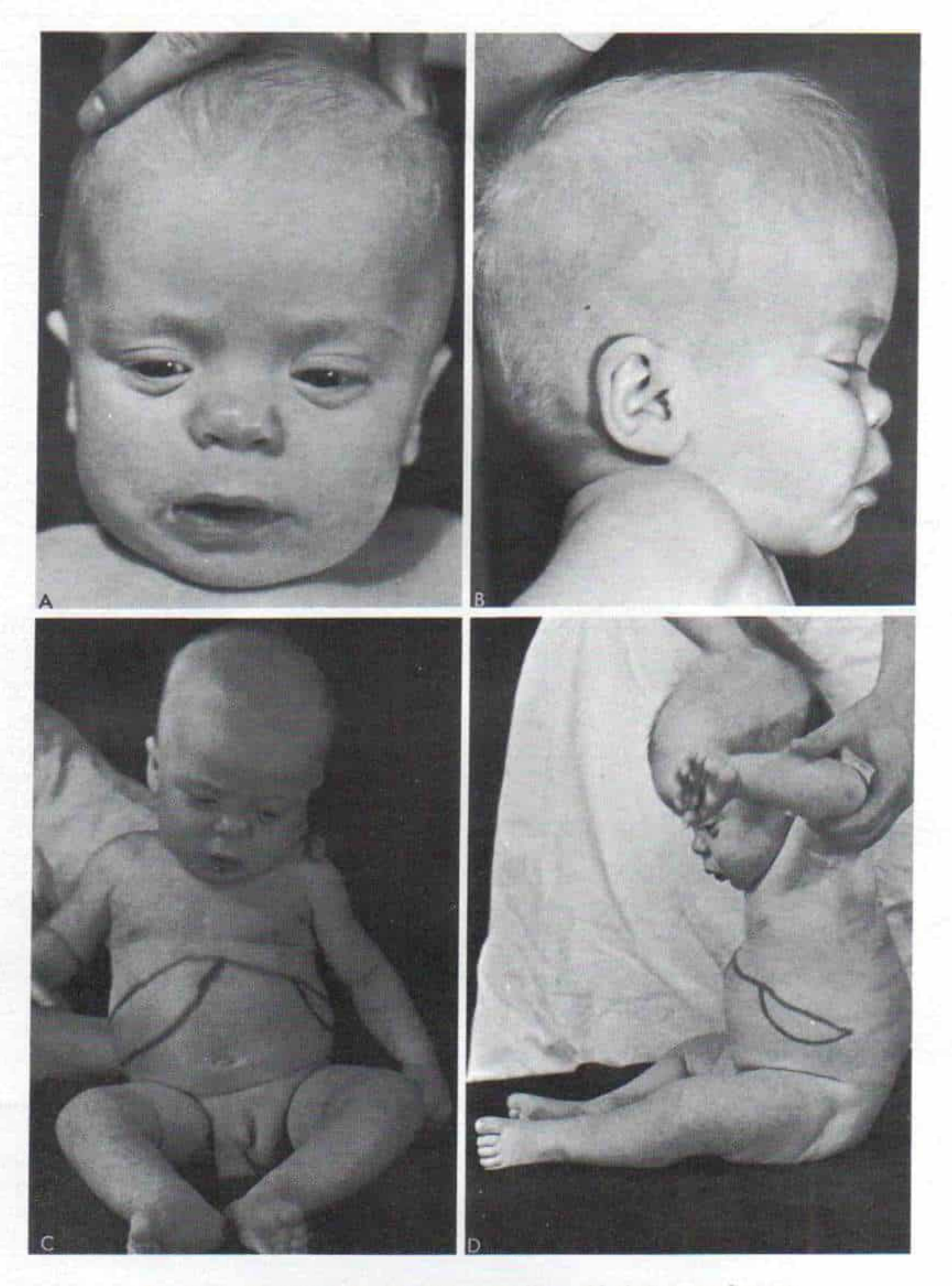


Fig. 3-96. Síndrome de Hurler (mucopolisacaridosis I) en un lactante.

A y **B**, deformidad típica de la cabeza. **C** y **D**, aspecto clínico del paciente. Se han delineado el hígado y el bazo prominentes en el abdomen abultado.

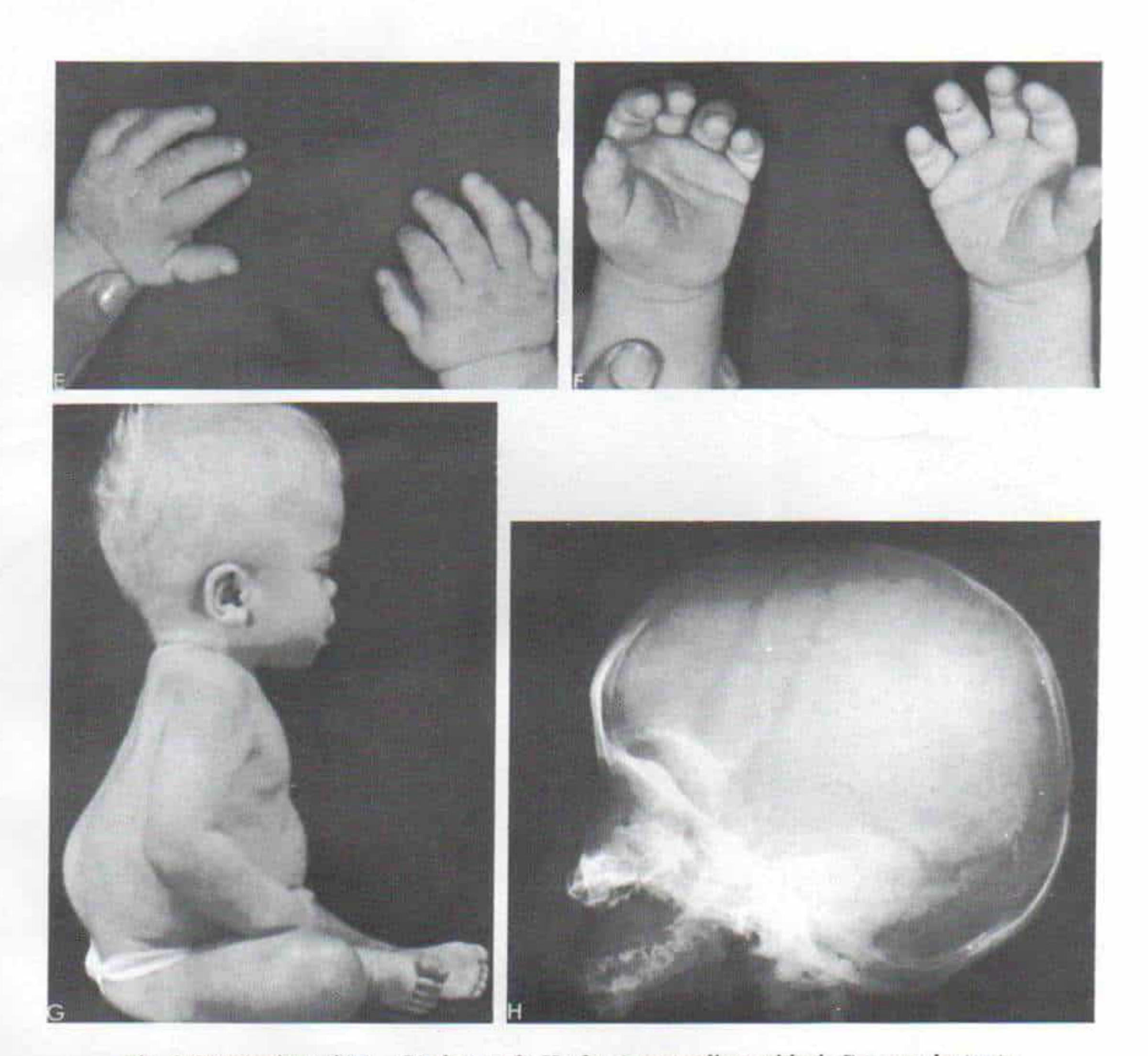


Fig. 3-96 (continuación). Síndrome de Hurler (mucopolisacaridosis I) en un lactante.

E y **F**, las manos son anchas y cortas, con dedos gruesos. **G**, vista lateral del paciente, en que se advierte cifosis localizada de la unión dorsolumbar. **H**, radiografía lateral del cráneo en que hay agrandamiento de su diámetro anteroposterior.

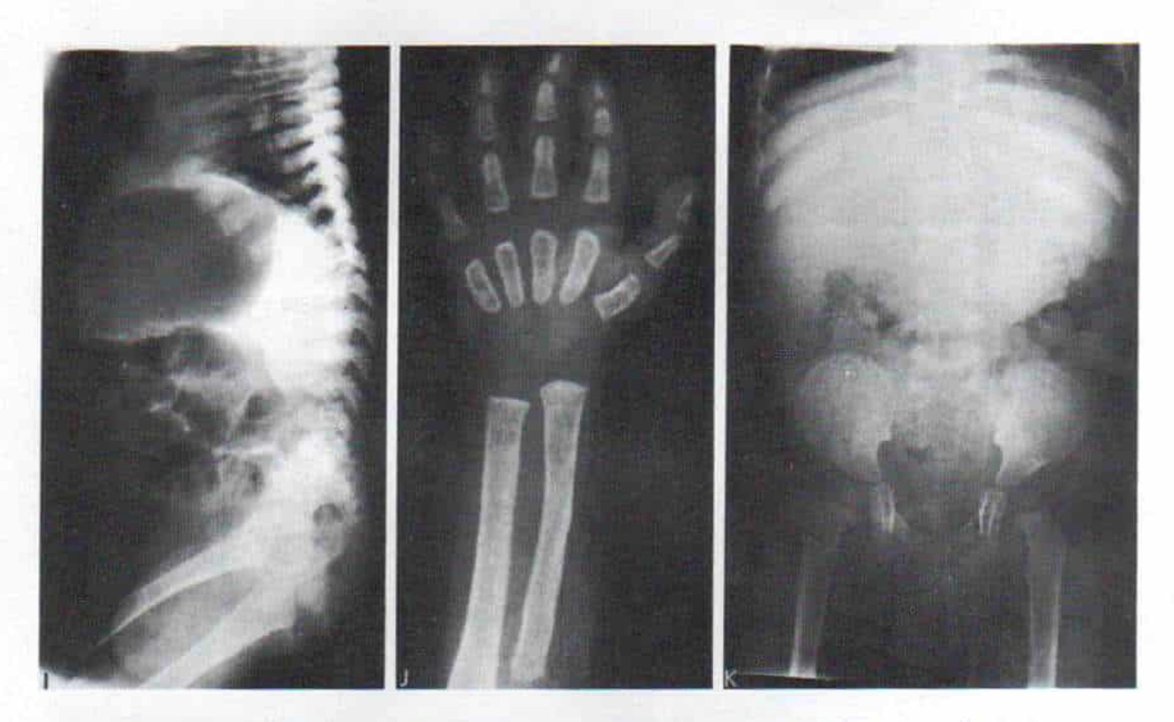


Fig. 3-96 (continuación). Síndrome de Hurler (mucopolisacaridosis I) en un lactante.

I, radiografía lateral de la columna. **J**, radiografía anteroposterior de la mano. **K**, radiografía de pelvis y caderas. Se puede identificar la coxa valga.

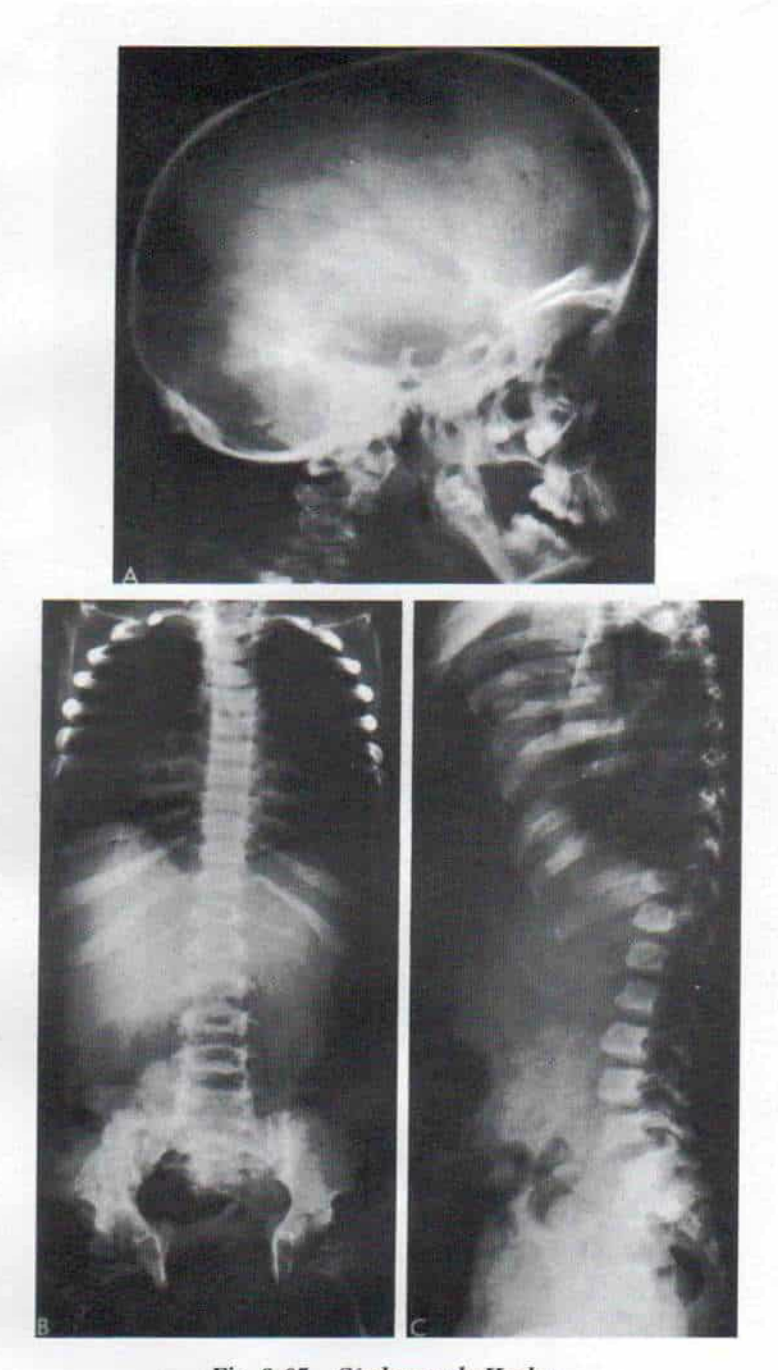


Fig. 3-97. Síndrome de Hurler.

Radiografías de un niño de 3 años en que se observan los cambios típicos. **A,** vista lateral del cráneo. Son notables la silla turca alargada y superficial, con concavidad anterior. Tiene un aspecto de "zapato". **B** y **C,** radiografías anteroposterior y lateral de la columna. En el área lumbar superior se advierten vértebras hipoplásicas, con pico en su porción anteroinferior.



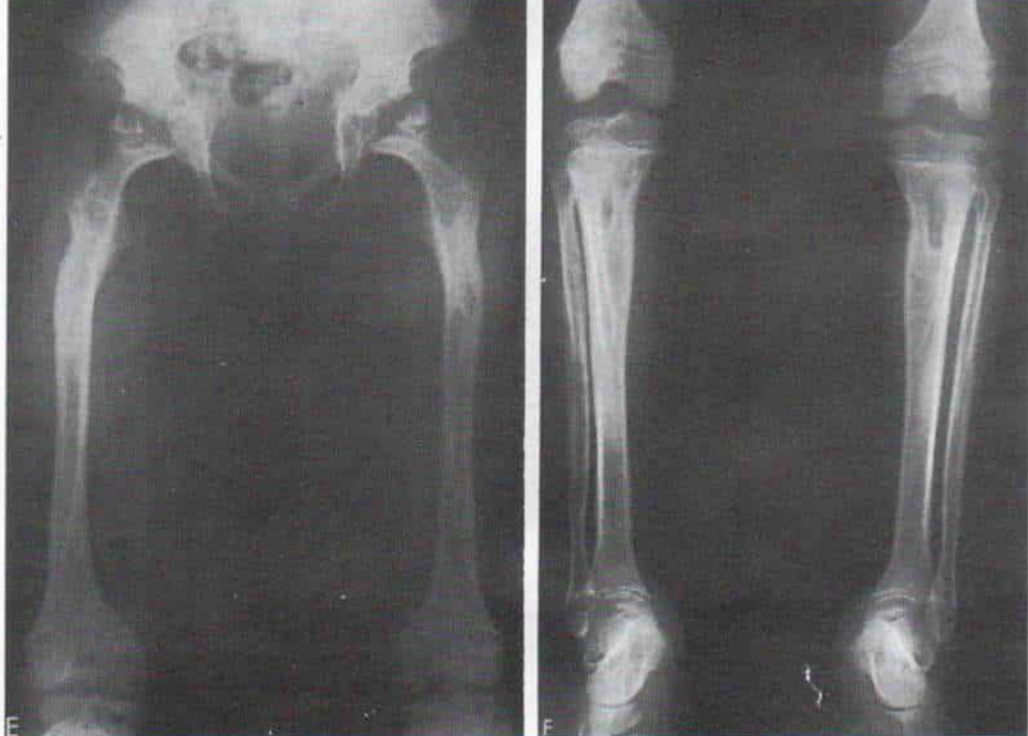


Fig. 3-97 (continuación). Síndrome de Hurler.

D, radiografía nteroposterior de un miembro superior. El radio y el cúbito se angostan en sentido distal, y sus fisis están una frente a otra. El húmero en ambos lados es corto y grueso, y muestra ensanchamiento del conducto medular. **E** y **F,** radiografías de miembros inferiores; son notables la coxa valga intensa y el angostamiento del cuello femoral. Los núcleos osificados de las epífisis de la cabeza femoral son aplanados e irregulares.

ciones es común. El quinto dedo de la mano está curvo, por lo regular en sentido radial. Las manos son anchas, con dedos cortos y gruesos (fig. 3-96, *E* y *F*). También puede haber genu valgo y pie plano valgo.

La persona puede tener estatura normal, y el enanismo no es un signo esencial del trastorno.

El retardo mental es un signo notable y casi constante del síndrome de Hurler, y este rasgo, si se le busca detenidamente, puede detectarse desde fecha temprana. El mayor nivel intelectual al que llega la persona es el de la idiocia.

Muchos pacientes afectados del síndrome de Hurler fallecen en la niñez, antes de los 10 años de edad, por alguna cardiopatía o infección respiratoria, aunque algunos pueden vivir y llegar a la etapa adulta de la vida.

Signos radiográficos. Los cambios esqueléticos en el síndrome de Hurler muestran semejanza, a grandes rasgos, con el de síndrome de Morquio, pero hay diferencias netas entre los dos cuadros. El cráneo es normal en la lactancia pero se deforma el segundo año de vida. Está agrandado su diámetro anteroposterior y es escafocefálico, por el cierre prematuro de las suturas sagital y metópica (fig. 3-96, *H*). La silla turca está alargada y plana, con una "concavidad" anterior, que le da un aspecto de J (fig. 3-97, *A*). No hay signos de erosión ósea, lo cual denota que la forma de la silla turca depende de una malformación del esfenoides y no de agrandamiento de la hipófisis. Los senos paranasales están mal desarrollados y con poca neumatización. El maxilar inferior es corto y ancho, y hay aplanamiento y concavidad de las carillas articulares de sus cóndilos[53].

En los primeros meses de vida se manifiestan los cambios displásicos en los cuerpos vertebrales. En la proyección lateral persiste la forma biconvexa infantil, especialmente en la duodécima vértebra dorsal y la primera lumbar; en la inspección detenida se identifica cifosis leve. Entre el año y los dos años de edad es evidente la cifosis notable localizada en la unión dorsolumbar (fig. 3-97, *B* y *C*). En el sitio de la giba, un cuerpo vertebral es hipoplásico y desplazado hacia atrás; su superficie anterior es deficiente en la porción superior y su parte inferior sobresale en un "pico" (fig. 3-97, *C*). La segunda vértebra lumbar es la que, con mayor frecuencia, tiene forma de pico y está desplazada, y le sigue, en orden de frecuencia de ataque, la primera vértebra lumbar. El "pico" anteroinferior en el síndrome de Hurler es muy diferente de la "lengüeta" central que se observa en el síndrome de Morquio.

La pelvis tiene una forma característica, y las alas del iliaco son muy amplias y redondeadas, con aplanamiento del techo del acetábulo, signos que se advierten a los seis meses de edad. La coxa valga es intensa (fig. 3-96, *K*). Se advierte retraso de la osificación de la epífisis de la cabeza femoral. En el síndrome de Hurler es común la subluxación o la luxación de las caderas. Isquion y pubis están gruesos y con falta de modelamiento. Los signos radiográficos de la jaula del tórax son característicos. Las costillas son angostas en sentido posterior y anchas en sentido anterior, y por ello, su aspecto es el de remo. Los extremos laterales de las clavículas son hipoplásicos, e incluso aplásicos, pero su extremo interno es corto y grueso. Las escápulas están en plano alto y su dimensión superoinferior es menor. La silueta cardíaca a veces está agrandada, por los problemas cardiovasculares coexistentes.

Los huesos largos son anormales y tienen ensanchamiento intenso en las diáfisis. Los cambios óseos son más notables en los miembros inferiores que en los superiores. Hay acortamiento y engrosamiento del húmero con ensanchamiento de su conducto medular. El radio y el cúbito, aunque son anchos en sus porciones diafisarias, se angostan en sentido distal y sus fisis están giradas una hacia la otra (fig. 3-97, *D*), Puede haber aplanamiento de los núcleos de osificación de las epífisis. Los metacarpianos son anchos en sentido distal, a nivel de sus extremos epifisarios, y se angostan en sentido proximal. Las falanges son cortas y anchas, y muestran angostamiento de su diáfisis, en un punto lejano a sus extremos epifisarios. Las falanges terminales no están afectadas. Los signos característicos se resumen en la figura 3-98.

Tratamiento. No existe tratamiento específico alguno de la enfermedad y las medidas son sintomáticas. A pesar del pronóstico insatisfactorio es posible tratar la luxación de las caderas por los métodos corrientes. La inestabilidad atlantoaxoidea por hipoplasia de la apófisis odontoides necesita a veces apoyo con un collar cervical y en ocasiones, fusión de vértebras cervicales.

*Mucopolisacaridosis II (síndrome de Hunter)**[1]

La enfermedad en cuestión fue descrita por Hunter, en 1917, antes que se describiera el síndrome de Hurler[56]. La herencia está ligada al sexo, y es recesiva; por ese motivo, todos los pacientes son de sexo masculino[107]. Los enfermos de mucopolisacaridosis excretan grandes cantidades de sulfatos de heparano (++) y dermatano (+). El defecto enzimático es la deficiencia de la sulfatasa de sulfoiduronato. Se ha dicho que la incidencia del trastorno es el 20% de la que se observa en el síndrome de Hurler. Las características diferenciales son la ausencia de opacificación de la córnea, y de cifosis lumbar. El retardo mental comienza en etapa tardía, es menos intenso y su evolución es más lenta. Es frecuente la sordera y afecta al 50% de los pacientes. Es común observar cambios cutáneos en la forma de lesiones en surco o nodulares o hipertricosis. Los signos radiográficos son semejantes a los del síndrome de Hurler, pero menos graves. El curso clínico es más leve que el del síndrome de Hurler y muchos pacientes viven hasta el tercer decenio de la vida; algunos tienen una esperanza de vida normal y fallecen de causas naturales. La hipertensión pulmonar es frecuente y muchos pacientes mueren de cardiopatía.

*Mucopolisacaridosis III (síndrome de Sanfilippo)**[2]

Harris en 1961, describió por primera vez el síndrome, y en 1963[49,120] Sanfilippo y colaboradores describieron la mucopolisacaridosis en pares afectados de hermanos.

La alteración bioquímica fundamental en el síndrome se demuestra por la excreción de sulfato de heparano por orina, que es el único mucopolisacárido que se excreta en grandes cantidades. Esta mucopolisacaridosis particular es causada por deficiencias de dos enzimas, prácticamente idénticas desde el punto de vista químico: la primera es una deficiencia de *N*-heparano sulfatasa, y la segunda de alfa-acetilglucosaminidasa. El trastorno se hereda por un rasgo autosómico recesivo y se caracteriza por retardo mental profundo. No se advierte opacidad de la córnea ni anormalidades cardíacas. Otros cambios somáticos como hepatoesplenomegalia, rigidez de articulaciones, deformidades de esqueleto y talla corta son menos intensos que en el síndrome de Hurler, y son mínimos, y en el mejor de los casos, moderados. En los primeros años de la vida, el aspecto de estos niños es normal, pero pronto aparece retardo psíquico que se agudiza grandemente. Los cambios esqueléticos mínimos tienden a normalizarse en la adolscencia. No hay problemas musculoesqueléticos específicos.

*Mucopolisacaridosis IV (síndrome de Morquio)**[3]

El tipo Morquio de mucopolisacaridosis es diferente de los demás. La persona afectada posee inteligencia normal, enanismo intenso, platispondilia con lengua central, cifosis notable, tórax de pichón, laxitud generalizada articular, deformación de las epífisis (particularmente de la cabeza del fémur), y constricción central de metacarpianos y falanges. Fue descrito de manera independiente por Morquio en Montevideo en 1929, y por Brailsford en Birmingham (Inglaterra). Morquio lo llamó "una forma de distrofia ósea familiar" en su notificación de cuatro miembros de una familia de cinco[100]. Brailsford utilizó el nombre de *condrodistrofia* en su notificación de un solo caso[14]. En la actualidad se usa ampliamente el calificativo de *enfermedad de Morquio*, que es el que usaremos.

El trastorno se hereda por un mecanismo autosómico recesivo[39]. La consanguinidad pudiera intervenir en su génesis, porque el síndrome fue señalado en los padres y también en los abuelos paternos en la familia descrita por Morquio[10]. Como dato adicional, Whiteside y Cholmeley señalaron que la enfermedad de Morquio apareció en cinco ocasiones en 41 familias con matrimonios entre consanguíneos[143]. Se han observado casos esporádicos.

Se advierte excreción excesiva de sulfato de queratano en la orina, pero disminuye con

---

*[1] Véanse las referencias 3, 14, 20, 21, 25, 26, 29, 30, 39, 40, 56, 74, 78, 84, 106, 121.

*[2] Consúltense las referencias 2, 18, 27, 34-37, 41, 42, 47, 51, 64, 67, 71, 109, 116, 120, 126, 138.

*[3] Véanse las referencias 8, 11, 15, 17, 19, 26, 31, 32, 44, 45, 55, 58, 59, 72, 75, 76, 87, 88, 90, 95, 100, 101, 104, 113-115, 118, 123, 124, 136, 137, 142, 144-146.

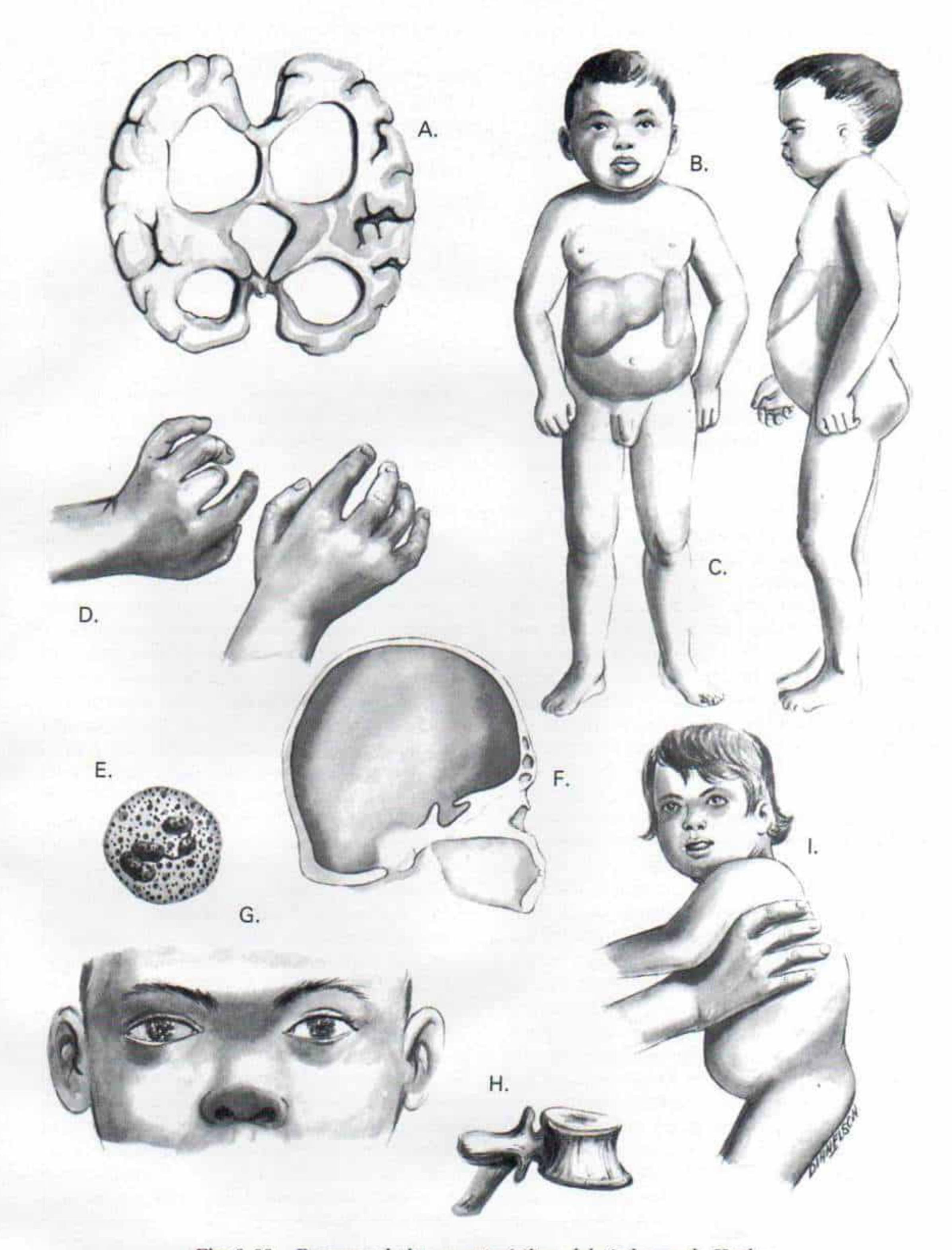


Fig. 3-98. Resumen de las características del síndrome de Hurler.

A, encéfalo. **B,** hígado y bazo. **C,** esqueleto. **D,** manos. **E,** sangre. **F,** silla turca. **G,** ojos. **H,** vértebras. **I,** columna.

la edad. La enzima deficiente es la de sulfatasa de N-Ac-Gal-6 sulfato.

Cuadro clínico. El error de desarrollo por lo común no se manifiesta al nacer el niño y aparentemente los pequeños afectados son normales. Los signos de la enfermedad se identifican entre los 12 y 18 meses cuando el niño comienza a caminar. Con el crecimiento y el desarrollo se vuelven cada vez más evidentes los signos característicos, y para los cuatro años de edad ha surgido ya el cuadro clínico.

La deformidad que atrae por primera vez la atención de los padres es la cifosis dorsolumbar, y de pronto aparecen diversas deformidades generalizadas y simétricas del esqueleto. El niño tiene dorso redondeado y genu valgo y también pie valgo. El enanismo se debe más bien a que el tronco es corto y los miembros son relativamente largos. El cuello es corto y el paciente está de pie, con las rodillas y las caderas en flexión, en una posición "cansada", con la cabeza hacia adelante y hundida entre los hombros altos. El tamaño y la forma de la cabeza suele ser normal aunque podría parecer larga por el menor crecimiento del tronco y los miembros. La cara tiene aspecto normal aunque los ojos están muy separados, hay depresión del puente de la nariz y el maxilar superior es prominente. Las opacidades corneales son leves y surgen en etapa tardía. A diferencia del síndrome de Hurler, el nivel de inteligencia de los pacientes está dentro de límites normales.

El diámetro anteroposterior del tórax es mayor y el esternón sobresale hacia adelante (tórax de pichón), con ángulo manubrioesternal cercano a 90°. Los segmentos del esternón se fusionan prematuramente y como consecuencia hay restricción intensa de los movimientos de la jaula torácica y una menor capacidad vital. En casos graves, el tórax es prácticamente inmóvil. Se advierte notable cifosis de la columna, por lo común más intensa en la región dorsolumbar, con una curva breve lordótica, más abajo. Puede haber también escoliosis. Hay limitación del arco de movimiento de la columna particularmente en extensión. El abdomen puede ser prominente, pero no hay hepatomegalia ni esplenomegalia.

Las epífisis, especialmente de rodillas, codos, hombros, muñecas y tobillos, suelen estar agrandadas, por hipertrofia de los extremos óseos y no por aumento de volumen de tejidos blandos de las articulaciones. Un signo del síndrome de Morquio es la laxitud articular generalizada, que es diferente de las demás mucopolisacaridosis en que las articulaciones están rígidas. Otro dato casi constante en la enfermedad de Morquio es el genu valgo. La hiperlaxitud ligamentosa causa inestabilidad en muñecas, codos, rodillas y tobillos y pie plano valgo. Puede haber debilidad muscular; manos y pies son cortos, y los dedos son anchos. En el tarso hay deformidad en valgo, y por ello hay dificultad para el uso de zapatos. La marcha es de "ánade".

Signos radiográficos. Los signos radiográficos de la enfermedad de Morquio son característicos. Los cuerpos vertebrales de la región dorsal y lumbar son ovoides en la lactancia y la niñez temprana, pero con el paso de los años se aplanan (platispondilia) y tienen caras superior e inferior irregulares y defectuosas que tienden a aproximarse en sentido anterior y formar una proyección central o lengüeta. Este "pico" anterior es más notable en las vértebras dorsales inferiores y lumbares superiores. Los discos intervertebrales son más angostos de lo normal, aunque en casos tempranos puede tener aspecto ensanchado. La cifosis es común y es agravada por la hipoplasia y el desplazamiento posterior de la duodécima vértebra dorsal y la primera lumbar. La hipoplasia o la falta de la apófisis odontoides es un signo característico del síndrome de Morquio y causa inestabilidad atlantoaxoidea y compresión de médula espinal.

Las epífisis de los huesos tubulares largos se osifican de manera irregular y como resultado son anchas y aplanadas.

La osificación de la cabeza femoral se retrasa y el cuello del fémur está ensanchado y "alado". Es común observar coxa vara o valga. Los acetábulos están poco desarrollados. En las articulaciones que soportan peso, las epífisis al parecer no soportan las cargas y las fuerzas corporales, y es frecuente advertir compresión y fragmentación de dichas estructuras. Otro dato es el retraso en la osificación de la cara lateral de la epífisis y metáfisis tibiales proximales.

Las metáfisis están ensanchadas para acomodar a las epífisis agrandadas. Las diáfisis de los grandes huesos largos suelen ser normales aunque a veces son cortas y gruesas.

En manos y pies la osificación de huesos de carpo y tarso es tardía e irregular. Los huesos tubulares cortos y en especial los metacarpianos y metatarsianos son más gruesos y cortos de lo normal. Se observa angostamiento "en punta" de los extremos alejados de las epífisis, como serían las bases de segundo, tercero y quinto metacarpianos y los extremos distales de sus falanges. Las diáfisis de metacarpianos, falanges y metatarsianos presentan constricción central.

La pelvis, que es normal en el neonato, se angosta conforme él crece, y el contorno interno tiene igual profundidad y anchura. Rubin ha comparado la forma de la pelvis con la de una "copa de vino"[119]. Las alas del iliaco están muy ensanchadas en sentido lateral y más redondeadas de lo normal. Los orificios de las escotaduras sacrociáticas son notables. La jaula torácica tiene forma de "barril" y las costillas tienden a ser anchas y ensanchadas en sus extremos anterior y posterior. En la proyección lateral se advierte el tórax de pichón.

Los cambios en el cráneo, si los hay, suelen ser mínimos, y por lo común, hay desarrollo normal de los huesos de la cara.

Pronósticos. El pronóstico es variable, y en términos generales, las personas afectadas de enfermedad de Morquio viven muchos años. La regurgitación aórtica puede causar complicaciones cardiovasculares[80,81]. La rigidez extraordinaria de la jaula torácica y la disminución de la capacidad vital causarán insuficiencia respiratoria.

La enfermedad rara vez es mortal. La progresión de la enfermedad suele detenerse cuando se completa el desarrollo; sin embargo, con el paso de los años surgen cambios degenerativos de las articulaciones y artritis.

Tratamiento. No existe tratamiento específico alguno. Los problemas graves son la inestabilidad atlantoaxoidea y la compresión de la porción superior de médula cervical y la mielopatía. El cirujano debe estar atento a la debilidad muscular gradual y progresiva de extremidades superiores e inferiores. Por medio de tomografía computadorizada y resonancia magnética nuclear se demostrará la compresión medular. Se practica fusión del occipital y vértebras cervicales superiores, para estabilizar la articulación atlantoaxoidea[65,66].

La corrección quirúrgica de la deformidad debe emprenderse sólo después de valoración y análisis cuidadosos. El dolor y la dificultad para la marcha deben ser las únicas indicaciones para la intervención quirúrgica. Hay peligro de dañar la médula cervical en la persona con síndrome de Morquio. La intubación en caso de anestesia general debe practicarse con enorme cuidado y hay que llevar al mínimo la flexión-extensión del cuello.

A veces se practica triple artrodesis para corrección del pie valgo intenso y también osteotomía por abducción de la porción proximal del fémur en casos de coxa valga graves. El genu valgo se corrige por osteotomía para realineación. La inestabilidad y la subluxación del carpo se tratan por inmovilización adecuada en férulas, y a veces por fusión de la muñeca.

*Mucopolisacaridosis V (síndrome de Scheie)**

El cuadro raro que nos ocupa fue descrito originalmente por Scheie y colaboradores como una "forme fruste" (forma abortada) del síndrome de Hurler[22]. Se hereda por un rasgo autosómico recesivo y se caracteriza por signos físicos como opacidad de la córnea, retinitis pigmentada, limitación del movimiento de las articulaciones, manos en garra, hipertricosis corporal y valvulopatía aórtica (por lo común regurgitación aórtica). No surge deterioro intelectual y la estatura es casi normal; se advierte excreción excesiva de sulfatos de dermatano (++) y de heparano (+) por orina. La enzima deficiente es la alfa-L-iduronidasa, como ocurre en el síndrome de Hurler. No surgen problemas musculoesqueléticos y no se necesita atención ortopédica.

Mucopolisacaridosis VI (síndrome de Maroteaux-Lamy)

La mucopolisacaridosis muy rara de este tipo fue definida originalmente por Maroteaux y Lamy y colaboradores, en 1963[89]. Spranger y colaboradores revisaron 19 casos en 1970[130]. Se hereda por un rasgo autosómi-

* Véanse las referencias 4, 5, 9, 60, 111, 122

co recesivo y se caracteriza por excreción excesiva de sulfatos de dermatano, y moderada de sulfato de heparano. La enzima deficiente es la *N*-Ac-Gal-4-sulfatasa. En lo que toca al cuadro clínico, el trastorno se manifiesta a los 2 ó 3 años por tronco y miembros cortos, genu valgo, cifosis lumbar y protrusión anterior del esternón. La talla definitiva de estos pacientes está entre 90 y 120 cm y se advierten opacidades corneales y hepatoesplenomegalia. Las anormalidades esqueléticas son muy normales y son iguales a las observadas en el síndrome de Hurler. En la sangre hay inclusiones en polimorfonucleares y linfocitos. El desarrollo intelectual es normal en este síndrome, a diferencia de lo que se observa en el síndrome de Hurler.

Bibliografía

1. Aleu, F. P., Terry, R. D., and Zellweger, H.: Electronmicroscopy of two cerebral biopsies in gargoylism. J. Neuropathol. Exp. Neurol., *24*:304, 1965.
2. Arvidsson, J., Chester, M. A., and Hecht, H.: The first case of the Sanfilippo type C syndrome in Scandinavia. Acta Paediatr. Scand., *72*:313, 1983.
3. Bach, G., Eisenberg, F., Jr., Cantz, M., and Neufeld, E. F.: The defect in the Hunter syndrome. Deficiency of sulfoiduronate sulfatase. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *70*:2134, 1973.
4. Bach, G., Freidman, R., Weissman, B., and Neufeld, E. F.: The defect in the Hurler and Scheie syndromes: Deficiency of α-L-iduronidase. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *69*:2048, 1972.
5. Bao, S. C.: The ocular manifestations and differential diagnosis of the mucopolysaccharidoses (a report of 34 cases). Chung Hua Yen Ko Tsa Chih, *18*:165, 1982.
6. Barton, R. W., and Neufeld, E. F.: The Hurler corrective factor, purification and some properties. J. Biol. Chem., *246*:7773, 1971.
7. Barton, R. W., and Neufeld, E. F.: A distinct biochemical deficit in the Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis VI). J. Pediatr., *80*:114, 1972.
8. Beighton, P., and Craig, J.: Atlanto-axial subluxation in the Morquio syndrome. J. Bone Joint Surg., *55-B*:478, 1973.
9. Bhandari, B., and Ranka, S. L.: Hurler-Scheie compound—a variant of MPS-i (MPS-i H/S). A case report. Indian Pediatr., *17*:971, 1980.
10. Bioulac, P., Coquet, M., Fontan, D., Micheau, M., Beylot, C., and Vital, C.: Interest of ultrastructural study of skin and muscle biopsies in inborn storage diseases. A report of 18 cases. Ann. Dermatol. Venereol., *107*:137, 1980.
11. Blaw, M. E., and Langer, L. O.: Spinal cord compression in Morquio-Brailsford's disease. J. Pediatr., *74*:593, 1969.
12. Booth, C. W., and Nadler, H. L.: Plasma infusions in an infant with Hurler's syndrome. J. Pediatr., *82*:273, 1973.
13. Booth, C. W., and Nadler, H. L.: Demonstration of the heterozygous state in Hunter's syndrome. J. Pediatr., *53*:396, 1974.
14. Brailsford, J. F.: Chondro-osteodystrophy. Roentgenographic and clinical features of a child with dislocation of vertebrae. Am. J. Surg., *7*:404, 1929.
15. Brailsford, J. F.: The Radiology of Bones and Joints. 5th Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1953.
16. Brante, G.: Gargoylism: A mucopolysaccharidosis. Scand. J. Clin. Lab. Invest., *4*:43, 1952.
17. Brovelli, A., Laterza, L., Lenzi, L., and Castellani, A. A.: Characterization of urinary peptoglycans in Morquio's disease. Calcif. Tiss. Res., *1*:324, 1968.
18. Burrows, R., and Muzzo, S.: Sanfilippo's syndrome: Typing of mucopolysaccharides in urine and enzymatic determination in plasma. Rev. Chir. Pediatr., *51*:129, 1980.
19. Campailla, E., and Martinelli, B.: Morquio's disease: Modification of mucopolysacchariduria with advancing age: Report of three cases. Birth Defects, *4*:172, 1969.
20. Cantz, M., Chrambach, A., Bach, G., and Neufeld, E. F.: The Hunter corrective factor. Purification and preliminary characterization. J. Biol. Chem., *247*:5456, 1972.
21. Coppa, G. V., Singh, J., Nichols, B. L., and Di Ferrante, N.: Urinary excretion of disulfated disaccharides in Hunter syndrome: Correction by infusion of a serum fraction. Anal. Let., *6*:225, 1973.
22. Crow, J., Gibbs, D. A., Crozens, W., Spellacy, E., and Watts, R. W.: Biochemical and histopathological studies on patients with mucopolysaccharidoses, two of whom had been treated by fibroblast transplantation. J. Clin. Pathol., *36*:415, 1983.
23. Danes, B. S., and Bearn, A. G.: Hurler's syndrome: Demonstration of an inherited disorder of connective tissue in cell culture. Science, *149*:987, 1965.
24. Danes, B. S., and Bearn, A. G.: Cellular metachromasia, a genetic marker for studying mucopolysaccharidoses. Lancet, *1*:241, 1967.
25. Dean, M. F., Muir, H., and Benson, P. F.: Mobilization of glycosaminoglycans by plasma infusion in mucopolysaccharidosis type III. Two types of response. Nature, *243*:143, 1973.
26. Dean, M. F., Muir, H., and Ewins, R. J. F.: Hurler's, Hunter's and Morquio's syndromes. A biochemical study in the light of current views of the underlying defects. Biochem. J., *123*:883, 1971.
27. Dean, M. F., Muir, H., Benson, P. F., and Button, L. R.: Enzyme replacement therapy by transplantation of HLA-compatible fibroblasts in Sanfilippo A syndrome. Pediatr. Res., *15*:959, 1981.
28. Dekaban, A. S., and Constantopoulos, G.: Mucopolysaccharidoses. Relation of elevated cerebral spinal fluid to mental retardation. Arch. Neurol., *28*:385, 1973.
29. Di Ferrante, N., Nichols, B. L., Donnelly, P. V., Neri, G., Hergovcic, R., and Berglund, R. K.: Induced degradation of glycosaminoglycans in Hurler's and Hunter's syndromes by plasma infusion. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *68*:303, 1971.
30. Dorfman, A., and Lorincz, A. E.: Occurrence of urinary acid mucopolysaccharides in the Hurler syndrome. Proc. Natl. Acad. Sci., *43*:443, 1957.
31. Edwards, M. K., Harwood-Nash, D. C., Fitz, C. R., and Chuang, S. H.: CT metrizamide myelography of the cervical spine in Morquio syndrome. A.J.N.R., *3*:666, 1982.
32. Einhorn, N. H., Moore, J. R., and Rowntree, L. G.: Osteochondrodystrophia deformans (Morquio's disease). Observation and autopsy in one case. Am. J. Dis. Child., *72*:536, 1946.
33. Ellis, R. W. B., Sheldon, W., and Capon, N. B.: Gargoylism (chondro-osteo-dystrophy, corneal opacities, hepatosplenomegaly and mental deficiency). Q. J. Med., *5*:119, 1936.
34. Escourolle, R., Berger, B., and Poirier, J.: Biopsie cérébrale d'un cas de mucopolysaccharidose H.S. (oligophrénie polydystrophique ou maladie de Sanfi-

lippo). Etude histochimique et ultrastructurale. Presse Méd., *74*:2869, 1966.

35. Federico, A., Robert, J., Zanetta, J. P., and Guazzi, G. C.: Sanfilippo A syndrome (mucopolysaccharidosis III A): A neurochemical study. Ital. J. Neurol. Sci., 2:119, 1981.
36. Federico, A., Capece, G., Cecio, A., D'Auria, N., Di Iorio, G., Ronsisvalle, L., and Di Natale, P.: Sanfilippo B syndrome (MPS III B): Case report with analysis of CSF mucopolysaccharides and conjunctival biopsy. J. Neurol., *225*:77, 1981.
37. Figura, K. von, and Kresse, H.: The Sanfilippo B corrective factor: A N-acetyl-α-D-glucosaminidase. Biochem. Biophys. Res. Commun., *48*:262, 1972.
38. Fratantoni, J. C., Hall, C. W., and Neufeld, E. F.: The defect in Hurler's syndromes: Faulty degradation of mucopolysaccharide. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *60*:699, 1968.
39. Fratantoni, J. C., Hall, C. W., and Neufeld, E. F.: Hurler and Hunter syndromes: Mutual correction of the defect in cultured fibroblasts. Science, *162*:570, 1968.
40. Fratantoni, J. C., Hall, C. W., and Neufeld, E. F.: The defect in Hurler and Hunter syndromes. II. Deficiency of specific factors involved in mucopolysaccharide degradation. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *64*:360, 1969.
41. Fuster Siebert, M., Caamano Mata, J. M., Fraga Bermudez, J. M., and Couselo Sanchez, J. M.: Sanfilippo syndrome and shortened PR. Med. Clin. (Barc.), 79:387, 1982.
42. Gatti, R., Borrone, C., Durand, P., De Virgilis, S., Sanna, G., Cao, A., Von Figura, K., Kresse, H., and Paschke, E.: Sanfilippo type D disease: Clinical findings in two patients with a new variant of mucopolysaccharidosis III. Eur. J. Pediatr., *138*:168, 1982.
43. Gehler, J., Cantz, M., Tolksdorf, M., Spranger, J., Gilbert, E., and Drube, H.: Mucopolysaccharidosis VII: β-Glucuronidase deficiency. Hum. Genet., 23:149, 1974.
44. Glossl, J., Lembeck, K., Gamse, G., and Kresse, H.: Morquio's disease type A: Absence of material cross reacting with antibodies against N-acetylgalactosamine-6-sulfate sulfatase. Hum. Genet., *54*:87, 1980.
45. Goidanich, I. F., and Lenzi, L.: Morquio-Ullrich disease, a new mucopolysaccharidosis. J. Bone Joint Surg., *46-A*:743, 1964.
46. Grossman, H., and Dorst, J.: The mucopolysaccharidoses and mucolipidoses. *In* Progress in Pediatric Radiology, Vol. 4, Intrinsic Diseases of Bones. Basel, Karger, 1973, p. 495.
47. Hadfield, M. G., Ghatak, N. R., Nakeneczna, I., Lippman, H. R., Myer, E. C., Constantopoulos, G., and Bradley, R. M.: Pathologic findings in mucopolysaccharidosis type IIIB (Sanfilippo's syndrome B). Arch. Neurol., *37*:645, 1980.
48. Hall, C. W., Cantz, M., and Neufeld, E. F.: A β-glucuronidase deficiency mucopolysaccharidosis: Studies in cultural fibroblasts. Arch. Biochem. Biophys., *155*:32, 1973.
49. Harris, R. C.: Mucopolysaccharide disorders. A possible new genotype of Hurler's syndrome (abstract). Am. J. Dis. Child., *102*:741, 1961.
50. Hassler, A., Kirchner, M., Friedrich, H., and Machill, G.: Mucopolysaccharide storage diseases. II. Possibilities and problems in diagnostic typing as seen in patients in a pediatric hospital. Klinderaerztl. Prax., *48*:455, 1980.
51. Haust, M. D., Gordon, B. A., Bryans, A. M., Wollin, D. G., and Binnington, V.: Heparitin sulfate mucopolysaccharidosis (Sanfilippo disease): A case study with ultrastructural, biochemical and radiological findings. Pediatr. Res., 5:137, 1971.
52. Hers, H. G., and Van Hoof, F.: Lysosomes and mucopolysaccharidoses. Biochem. J., *115*:34, 1969.
53. Horrigan, W. D., and Baker, D. H.: Gargoylism: A review of the roentgen skull changes with description of a new finding. A.J.R., *86*:473, 1961.
54. Hors-Cayla, M. C., Maroteaux, P., and Grouchy, J. de: Fibroblastes en culture au cours des mucopolysaccharidoses: Influence du sérum sur la metachromasie. Ann. Genet., *11*:265, 1968.
55. Humbel, R., Marchal, C., and Fall, M.: Diagnosis of Morquio's disease: A simple chromatographic method for the identification of keratosulfate in urine. J. Pediatr., *81*:107, 1972.
56. Hunter, C.: A rare disease in two brothers. Proc. R. Soc. Med., *10*:104, 1917.
57. Hurler, G.: Ueber einen Typ multipler Abartungen, vorwiegend an Skelettsystem. Z. Kinderheilkd., *24*:220, 1919.
58. Ikeda, K., Burck, U., and Goebel, H. H.: Ultrastructure of lymphocytes and skin in mucopolysaccharidosis IV A (Morquio syndrome). Brain Dev., 3:329, 1981.
59. Jenkins, P., Davies, G. R., and Harper, P. S.: Morquio-Brailsford disease. A report of four affected sisters with absence of excessive keratan sulphate in the urine. Br. J. Radiol., *46*:668, 1973.
60. Jensen, O. A., Pedersen, C., Vestermark, S., and Warburg, M.: The Hurler/Scheie phenotype in children from a consanguineous marriage: Case report with electronmicroscopy of the conjunctiva and ERG. Metab. Pediatr. Syst. Ophthalmol., *4*:133, 1980.
61. Kint, J. A., Dacremont, G., Carton, D., Urye, E., and Hooft, C.: Mucopolysaccharidosis, secondarily induced abnormal distribution of lysosomal isoenzymes. Science, *181*:352, 1973.
62. Kirchner, M., Hassler, A., and Machnick, G.: Mucopolysaccharide storage diseases. I. Clinical aspects and diagnosis. Kinderaerztl. Prax., *48*:19, 1980.
63. Knudson, A. G., Di Ferrante, N., and Curtis, J. E.: Effect of leukocyte transfusion in a child with type II mucopolysaccharidosis. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *68*:1738, 1971.
64. Konyar, E., Tondeur, M., and Resibois, A.: Histochemical demonstrations of acid mucopolysaccharides in Sanfilippo's disease: An ultrastructural study of the liver. Virchows Arch. B, *11*:224, 1972.
65. Kopits, S. E.: Orthopedic complications of dwarfism. Clin. Orthop., *114*:153, 1976.
66. Kopits, S. E., Perovic, M. N., McKusick, V. A., Robinson, R. A., and Bailey, J. A.: Congenital atlantoaxial dislocations in various forms of dwarfism. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1349, 1972.
67. Kresse, H., Wiesman, U., Cantz, M., Hall, C. W., and Neufeld, E. F.: Biochemical heterogeneity of the Sanfilippo syndrome: Preliminary characterization of two deficient factors. Biochem. Biophys. Res. Commun., *42*:892, 1971.
68. Lambotte, C., Winand, R., Chantraine, J. M., Biertho, G., and Leruth-Fafchamps, Y.: Le traitement des mucopolysaccharidoses par des perfusions de plasma humain. Modification des mucopolysaccharides de haut et de faible poids moléculaire. Acta Paediatr. Belg., *25*:297, 1971.
69. Lamy, M., and Maroteaux, P.: Des chondrodystrophies génotypique. Paris, L'Expansion Scientifique Française, 1961.
70. Lamy, M., Maroteaux, P., and Bader, J. P.: Etude génétique du gargoylisme. J. Genet. Hum., 5:156, 1957.
71. Langer, L. O.: The radiographic manifestations of the HS-mucopolysaccharidosis of Sanfilippo. Ann. Radiol., 7:315, 1964.
72. Langer, L. O., and Carey, L. S.: The roentgenographic features of the KS-mucopolysaccharidosis of

Morquio (Morquio-Brailsford's disease). A.J.R., *47*:1, 1966.

73. Levy, L. A., Lewis, J. C., and Sumner, T. E.: Ultrastructures of Reilly bodies (metachromatic granules) in the Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis VI). A histochemical study. Am. J. Clin. Pathol., 73:416, 1980.
74. Lichtenstein, J. R., Bilbrey, G. L., and McKusick, V. A.: Clinical and probable genetic heterogeneity within mucopolysaccharidosis II, report of a family with a mild form. Johns Hopkins Med. J., *131*:425, 1972.
75. Linker, A., Evans, L. R., and Langer, L. O.: Morquio's disease and mucopolysaccharide excretion. J. Pediatr., 77:1039, 1970.
76. Lipson, S. J.: Dysplasia of the odontoid process in Morquio's syndrome causing quadriparesis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:340, 1977.
77. Loeb, H., Jonniaux, G., Resibois, A., Cremer, N., Dodion, J., Tondeur, M., Gregoire, P. E., Richard, J., and Cieters, P.: Biochemical and ultrastructural studies in Hurler's syndrome. J. Pediatr., 73:860, 1968.
78. Lowrey, R. B., Renwick, S. H. G.: The relative frequency of the Hurler and Hunter syndromes. N. Engl. J. Med., *284*:221, 1971.
79. McCallum, D. I., Macadam, R. F., and Johnston, A. W.: Angiokeratoma corporis diffusum with features of a mucopolysaccharidosis. J. Med. Genet., *17*:21, 1980.
80. McKusick, V. A.: The nosology of the mucopolysaccharidoses. Am. J. Med., *47*:730, 1969.
81. McKusick, V. A.: Heritable Disorders of Connective Tissue. 4th Ed. St. Louis, Mosby, 1972.
82. McKusick, V. A., Howell, R. R., Hussels, I. E., Neufeld, E. F., and Stevenson, R. E.: Allelism, non-allelism and genetic compounds among the mucopolysaccharidoses. Lancet, *1*:993, 1972.
83. Markesbery, W. R., Robinson, R. O., Falace, P. V., and Frye, M. D.: Mucopolysaccharidoses: Ultrastructure of leukocyte inclusions. Ann. Neurol., *8*:332, 1980.
84. Maroteaux, P.: Différenciation biochimique des maladies de Hurler et de Hunter par fractionnement de l'héparitine sulfate. Rev. Eur. Etud. Clin. Biol., *15*:203, 1970.
85. Maroteaux, P.: Un nouveau type de mucopolysaccharidose avec athétose et élimination urinaire de keratan-sulfate. Nouv. Presse Méd., 2:975, 1973.
86. Maroteaux, P., and Hors-Cayla, M. C.: Le probléme biologique des mucopolysaccharidoses. Ann. Biol. Clin., 28:111, 1970.
87. Maroteaux, P., and Lamy, M.: Hurler's disease, Morquio's disease, and related mucopolysaccharidoses. J. Pediatr., 67:312, 1965.
88. Maroteaux, P., Lamy, M., and Fouchier, M.: La maladie de Morquio, étude clinique, radiologique et biologique. Presse Méd., *71*:2091, 1963.
89. Maroteaux, P., Leveque, B., Marie, J., and Lamy, M.: Une nouvelle dysostose avec élimination urinaire de chondroitine-sulfate B. Presse Méd., *71*:1849, 1963.
90. Maroteaux, P., Stanescu, V., Stanescu, R., Kresse, H., and Hors-Cayla, M. C.: Heterogeneity of formes frustes of Morquio's disease. Arch. Fr. Pediatr., 39:Suppl 2:761, 1982.
91. Matalon, R., and Dorfman, A.: The structure of acid mucopolysaccharides produced by Hurler fibroblasts in tissue culture. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *60*:179, 1968.
92. Matalon, R., and Dorfman, A.: Hurler's syndrome, an α-L-iduronidase deficiency. Biochem. Biophys. Res. Commun., *47*:959, 1972.
93. Matalon, R., Wappner, R., Deanching, M., Brandt, I. K., and Horwitz, A.: Keratan and heparan sulfaturia: glucosamine-6-sulfate deficiency. Ann. Clin. Lab. Sci., *12*:234, 1982.
94. Matteini, M., Cotrozzi, G., Relli, P., and Valenza, T.: Psuedo-Morquio type II syndrome. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *31*:225, 1981.
95. Maynard, J. A., Cooper, R. R., and Ponsetti, I. V.: Morquio's disease (mucopolysaccharidosis type IV). Ultrastructure of epiphyseal plates. Lab. Invest., 28:194, 1973.
96. Melet, J., Hooghwinkel, G. J., Giesberts, M. A., and Gelderen, H. H.: A semi-quantitative micromethod for the determination of free glycosaminoglycans in serum. Results from studies on serum of healthy children of various ages and patients affected by mucopolysaccharidosis. Clin. Chim. Acta, *108*:179, 1980.
97. Meyer, K., Brumbach, M. M., Linker, A., and Hoffman, P.: Excretion of sulfated mucopolysaccharides in gargoylism (Hurler's syndrome). Proc. Soc. Exp. Biol. Med., *97*:275, 1958.
98. Minami, R., Abo, K., Tsugawa, S., Oyanagi, K., and Nakao, T.: Acidic glycosaminoglycans in liver from five patients with mucopolysaccharidosis and mucolipidosis. Tohoku J. Exp. Med., *134*:215, 1981.
99. Mittwoch, U.: Abnormal lymphocytes in gargoylism. Br. J. Haematol, 5:365, 1959.
100. Morquio, L.: Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. Arch. Med. Enf. Paris, 32:129, 1929; Bull. Soc. Pediatr. Paris, 27:145, 1929.
101. Morquio, L.: Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. Arch. Med. Enf., 38:5, 1935.
102. Muir, H.: The structure and metabolism of mucopolysaccharides (glycosaminoglycans) and the problem of the mucopolysaccharidoses. Am. J. Med., *47*:673, 1969.
103. Munnich, A., Saudubray, J. M., Hors-Cayla, M. C., Poenaru, L., Ogier, H., Strecker, G., Aicardi, J., Frezal, J., and Maroteaux, P.: Enzyme replacement therapy by transplantation of HLA-compatible fibroblasts in Sanfilippo syndrome: Another trial. Pediatr. Res., *16*:259, 1982.
104. Namiki, O., Masubushi, M., Toyoshima, H., Endo, M., and Yosizawa, Z.: Urinary keratan sulfate of Morquio's disease. Tohoku J. Exp. Med., *132*:103, 1980.
105. Neufeld, E. F., and Fratantoni, J. C.: Inborn errors of mucopolysaccharide metabolism. Science, *169*:141, 1970.
106. Neuhauser, E. B. D., Griscom, N. T., Gilles, F. H., and Crocker, A. C.: Arachnoid cysts in the Hurler-Hunter syndrome. Ann. Radiol. (Paris), *11*:453, 1968.
107. Nja, A.: A sex-linked type of gargoylism. Acta Paediatr., 33:267, 1946.
108. O'Brien, J. S.: Sanfilippo's syndrome: Profound deficiency of α-acetyl-glucosaminidase activity in organs and skin fibroblasts from type B patients. Proc. Natl. Acad. Sci. (U.S.A.), *69*:1720, 1972.
109. O'Brien, J. S., Miller, A. L., Loverde, A. W., and Veath, M. L.: Sanfilippo's disease type B: Enzyme replacement and metabolic correction in cultured fibroblasts. Science, *181*:753, 1973.
110. Paterson, D. E., Harper, G., Weston, H. J., and Mattingley, J.: Maroteaux-Lamy syndrome, mild form—MPS VI B. Br. J. Radiol., *55*:805, 1982.
111. Perks, W. H., Cooper, R. A., Bradbury, S., Horrocks, P., Baldock, N., Allen, A., Van't Hoff, W., Weidman, G., and Prowse, K.: Sleep apnoea in Scheie's syndrome. Thorax, *35*:85, 1980.
112. Philippart, M., and Sugarman, G. I.: Chondroitin-4-sulphate mucopolysaccharidosis. A new variant of Hurler's syndrome. Lancet, 2:854, 1969.
113. Pouliquen, J. C., Pennecot, G. F., and Guyonvarch,

G.: Cranio-spinal vertebra and Morquio disease. Rev. Chir. Orthop., *66*:106, 1980.

114. Pouliquen, J. C., Pennecot, G. F., Beneux, J., Chadoutaud, F., Lacert, P., Duval-Beaupere, G., and Durand, J.: Cranio-vertebral junction and Morquio disease. Apropos of 6 cases. Chir. Pediatr., *23*:247, 1982.
115. Pramuljo, H. S., Tamaela, L. A., and Karyomanggolo, W. T.: Morquio's disease. Paediatr. Indones., *20*:130, 1980.
116. Rampini, S.: Das Sanfilippo-Syndrom (polydystrophe Oligophrenie, HS-Mucopolysaccharidose). Helv. Paediatr. Acta, *24*:55, 1969.
117. Rampini, S., and Maroteaux, P.: Ein ungewohnlicher Phanotyp des Hurler-Syndroms. Helv. Paediatr. Acta, *21*:376, 1966.
118. Randaccio, M., Patrucco, R., and Lanteri, C.: Cooley's anaemia in association with mucopolysaccharidosis (type IV) and enchondromatosis respectively. Pediatr. Radiol., *9*:27, 1980.
119. Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasias. Chicago, Year Book, 1964.
120. Sanfilippo, S. J., Podosin, R., Langer, L. O., Jr., and Good, R. A.: Mental retardation associated with acid mucopolysacchariduria (heparitin sulfate type). J. Pediatr., *63*:837, 1963.
121. Schaap, T., and Bach, G.: Incidence of mucopolysaccharidoses in Israel: Is Hunter disease a "Jewish disease"? Hum. Genet., *56*:221, 1980.
122. Scheie, H. G., Hambrick, G. W., Jr., and Barness, L. A.: A newly recognized forme fruste of Hurler's disease (gargoylism). Am. J. Ophthalmol., *53*:753, 1962.
123. Schenk, E. A., and Haggerty, J.: Morquio's disease. A radiologic and morphologic study. Pediatrics, *34*:839, 1964.
124. Sengel, A., Stoebner, P., and Juif, J.: Les chondrocytes de la maladie de Morquio. Vacuoles ergastoplasmiques à inclusions spécifiques. Microscopie, *10*:33, 1971.
125. Sewell, A. C., Gehler, J., Mittermaier, G., and Meyer, E.: Mucopolysaccharidosis type VII (betaglucuronidase deficiency): A report of a new case and a survey of those in the literature. Clin. Genet., *21*:366, 1982.
126. Silberberg, R., Rimoin, D. L., Rosenthal, R. E., and Hasler, M. B.: Ultrastructure of cartilage in the Hurler and Sanfilippo syndromes. Arch. Pathol., *94*:500, 1972.
127. Sly, W. S., Quinton, B. A., McAlister, W. H., and Rimoin, D. L.: Beta glucuronidase deficiency: Report of clinical, radiologic and biochemical features of a new mucopolysaccharidosis. J. Pediatr., *82*:249, 1973.
128. Spranger, J. W., Schuster, W., and Freitag, F.: Chondroitin-4-sulfate mucopolysaccharidoses. Helv. Paediatr. Acta, *26*:387, 1971.
129. Spranger, J., Teller, W., Kosenow, W., Murken, J., and Eckert-Husemann, E.: Die HS-Mucopolysaccharidose von Sanfilippo (polydystrophe Oligophrenie). Z. Kinderheilkd., *101*:71, 1967.
130. Spranger, J., Koch, F., McKusick, V. A., Natzschka, J., Wiedemann, H. R., and Zellweger, H.: Mucopolysaccharidosis VI (Maroteaux-Lamy's disease). Helv. Paediatr. Acta, *25*:337, 1970.
131. Stanescu, V., Bona, C., and Ionescu, V.: The tibial growing cartilage biopsy in the study of growth disturbances. Acta Endocrinol., *64*:577, 1970.
132. Strumpf, D. A., Austin, J. H., Crocker, A. C., and Lafrance, M.: Mucopolysaccharidosis type VI (Maroteaux-Lamy syndrome). Am. J. Dis. Child., *126*:747, 1973.
133. Sugiura, Y., Terashima, Y., Furukawa, T., and Yoneda, M.: Spondyloepiphyseal dysplasia congenita. Int. Orthop., *2*:47, 1978.
134. Tanase-Mogos, I., Turcanu, L., Petrescu, L., and Popescu, M.: Biochemical and clinical correlations in children suspected of having lysosomal diseases. Physiologie, *18*:37, 1981.
135. Tondeur, M.: Etude ultrastructurale des mucopolysaccharidoses et d'affections apparentées. Thèse. Méd., Bruxelles, 1973.
136. Tondeur, M., and Loeb, H.: Etude ultrastructurale du foie dans la maladie de Morquio. Pediatr. Res., *3*:19, 1969.
137. Trojak, J. E., Ho, C. K., Roesel, R. A., Levin, L. S., Kopits, S. E., Thomas, G. H., and Toma, S.: Morquio-like syndrome (MPS IV B) associated with deficiency of a beta-galactosidase. Johns Hopkins Med. J., *146*:75, 1980.
138. van de Kamp, J. J., Niermeijer, M. F., von Figura, K., and Giesberts, M. A.: Genetic heterogeneity and clinical variability in the Sanfilippo syndrome (types A, B, and C). Clin. Genet., *20*:152, 1981.
139. Van Dyke, D. L., Fluharty, A. L., Schafer, I. A., Shapiro, L. J., Kihara, H., and Weiss, L.: Prenatal diagnosis of Maroteaux-Lamy syndrome. Am. J. Med. Genet., *8*:235, 1981.
140. Van Hoof, F., and Hers, H. G.: The abnormalities of lysosomal enzymes in mucopolysaccharidoses. Eur. J. Biochem., *7*:34, 1968.
141. Watts, R. W., Spellacy, E., Kendall, B. E., du Boulay, G., and Gibbs, D. A.: Computed tomography studies on patients with mucopolysaccharidoses. Neuroradiology, *21*:9, 1981.
142. Whiteside, J. D., and Cholmeley, J. G.: Morquio's disease: Review of literature with description of 4 cases. Arch. Dis. Child., *27*:487, 1952.
143. Winchester, P., Grossman, H., Wan Ngo Lim, and Danes, B. S.: A new acid mucopolysaccharidosis with skeletal deformities simulating rheumatoid arthritis. A.J.R., *106*:121, 1969.
144. Xia, R. C.: Clinical and roentgenographic diagnosis of mucopolysaccharidosis. II. Mucopolysaccharidosis type IV and VI—a report of 8 cases. Chung Hua Fang She Hsueh Tsa Chih, *15*:146, 1981.
145. Zellweger, H., Giaccai, L., and Firzli, S.: Gargoylism and Morquio's disease. Am. J. Dis. Child., *84*:421, 1952.
146. Zellweger, H., Ponseti, I. V., Pedrini, V., Stamler, F. S., and Von Noorder, G. K.: Morquio-Ullrich's disease: Report of two cases. J. Pediatr., 59:549, 1961.

ENFERMEDAD DE GAUCHER

Es una perturbación innata del metabolismo de lípidos que se caracteriza por una deficiencia de la enzima betaglucocerebrosidasa, y como resultado, se acumulan los glucocerebrósidos en el sistema reticuloendotelial y a veces en el sistema nervioso.

Fue descrito originalmente por Gaucher en 1882 como "...el epitelioma primitivo del bazo e hipertrofia idiopática del bazo, sin leucemia"[21]. El bazo estaba infiltrado de células espumosas pálidas conocidas ahora como células de Gaucher, que son características de la enfermedad. Tienen forma circular o po-

liédrica, aproximadamente, y su tamaño va de 20 a 40 micras. El núcleo es pequeño y a menudo es múltiple, y muchos de ellos están en mitosis. El citoplasma muestra arrugas y fibrillas, pero no tiene tanta vacuolación (fig. 3-99).

Causas

Las investigaciones extensas de Brady y colaboradores[11] esclarecieron la causa de la enfermedad de Gaucher. No existe anormalidad alguna en la formación de glucocerebrósidos, es decir, no hay producción excesiva, y es precisamente la actividad deficiente de la encima beta-glucocerebrosidasa la que ocasiona la acumulación anormal del glucocerebrósido. Se ha demostrado una deficiencia enzimática similar en la enfermedad de Niemann-Pick, que es causada por una actividad menor o ausente de la enzima que elimina la esfingomielina. Demostraron que estos defectos enzimáticos son específicos, es decir, la deficiencia de beta-glucocerebrosidasa causa la enfermedad de Gaucher, y la que elimina la esfingomielina, la de Niemann-Pick. Aún más, Brady y colaboradores mostraron que el goteo endovenoso de solución de glucocerebrosidasa purificada obtenida de placenta humana disminuía la cantidad de glucocerebrósido acumulado en hígado y eritrocitos en sujetos con enfermedad de Gaucher; el goteo de la enzima glucocerebrosidasa no tuvo efecto alguno en las características de otros lípidos en tales órganos[9-12].

Herencia

La enfermedad de Gaucher mostró una elevada incidencia en judíos ashkenazi del centro y norte de Europa, y es menos frecuente en judíos cuyos antepasados vivieron en áreas cercanas al Mediterráneo como fueron los sefarditas. Se advierte una incidencia familiar altísima.

La enfermedad se hereda por un mecanismo de transmisión autosómica recesiva. Se han observado células de Gaucher en padres heterocigóticos y hermanos de personas con la enfermedad[65]. Sin embargo, hay casos oca-

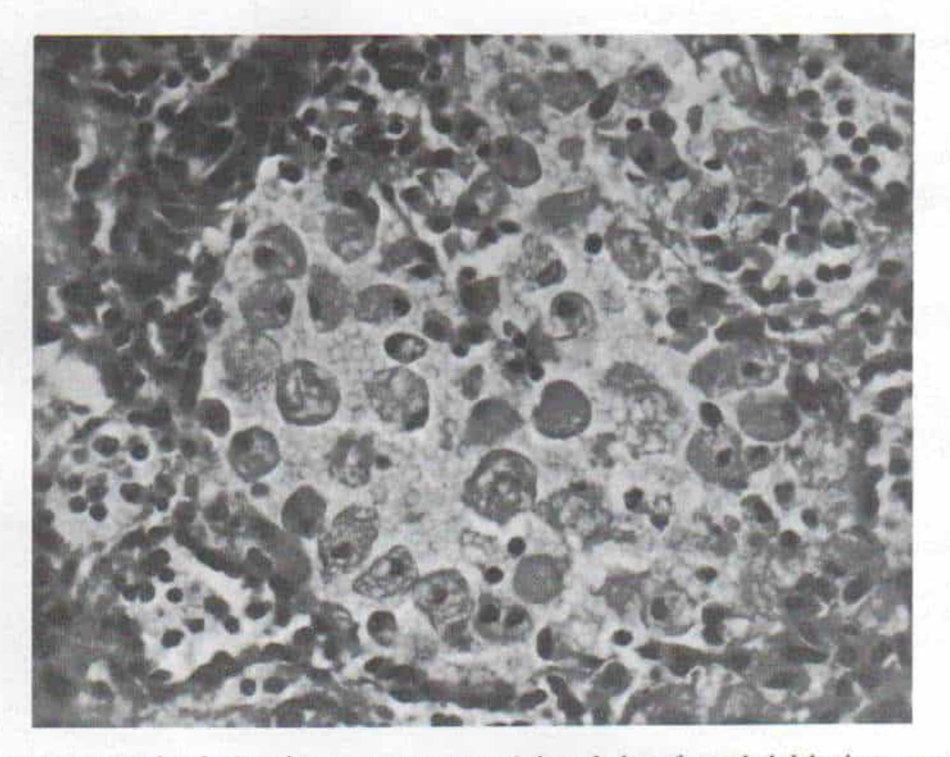


Fig. 3-99. Céñulas de Gaucher que son características de la enfermedad del mismo nombre.

(Hematoxilina y eosina, × 400.)

sionales de mutación espontánea y pacientes en familias en que hay datos de algún rasgo autosómico dominante aberrante[35].

Puede hacerse el diagnóstico fetal de la enfermedad por estudio de las células de líquido amniótico cultivadas, en las que se advierte menor actividad de la enzima glucocerebrosidasa[32].

Cuadro clínico

La enfermedad de Gaucher asume tres formas diferentes[10]. La primera es la *forma neuropática infantil aguda* que es rara y afecta a lactantes y ataca fundamentalmente en ellos el sistema nervioso central. Es fulminante e intensa y el pequeño muere en término de 18 meses, en la lactancia y la niñez. En la forma infantil no hay lesiones óseas notables[4]. Brady y Barranger calificaron a esta forma como enfermedad de Gaucher de tipo II[10]. La destrucción neuronal extensa al parecer es causada por acumulación de glucosilesfingosina tóxica (psicosina) en cerebro y cerebelo[49].

La segunda *forma es la crónica no neuropática* que también se conoce como forma del adulto o enfermedad tipo I de Gaucher, según Brady y Barranger[10]. Es la forma más común y tiene un inicio insidioso en los primeros 20 años de la vida. La intensidad y curso de la enfermedad son muy variables y tiene propensión a ser más intensa en niños. Los signos físicos notables son esplenomegalia, linfadenomegalia, lesiones óseas, hiperpigmentación cutánea y pinguéculas de los ojos. No hay afección del sistema nervioso central.

El tercer tipo es la *forma neuropática subbaguda o juvenil*. Posee las características de la forma crónica, pero además hay afectación del sistema nervioso central. Se manifiesta por sí misma en la niñez con una disfunción nerviosa de progresión lenta, hipertonía de músculos con anormalidades de la marcha, estrabismo, convulsiones y retardo psíquico.

Los signos clínicos varían con el tipo y la edad en que comienza la enfermedad. La infiltración de la médula ósea causa anemia, leucopenia y trombocitopenia que se manifiestan clínicamente en forma de fatiga, tendencias hemorrágicas e infecciones recurrentes. La esplenomegalia causa protuberancia asimétrica del abdomen, y sensación de pesadez. Es posible palpar el hígado y los ganglios linfáticos agrandados. Los signos neurológicos en la forma infantil son muy notables.

Manifestaciones óseas

El cirujano ortopedista debe valorar y tratar las lesiones esqueléticas y las complicaciones de la enfermedad. Con base en su fisiopatología pueden subdividirse en seis categorías: infiltración de médula ósea, necrosis aséptica, crisis óseas, fracturas patológicas, lesiones líticas de huesos, y osteomielitis.

En *primer lugar*, la médula ósea es infiltrada por células de Gaucher que se multiplican y ocupan toda la cavidad medular. Pronto se expanden la metáfisis y las diáfisis vecinas afectadas, y la corteza regional se adelgaza y muestra erosión desde el interior. La porción distal de los fémures muestra a



Fig. 3-100. Deformidad bilateral en "matraz de Erlenmeyer" de los dos fémures en la enfermedad de Gaucher.

menudo ataque. La expansión de la diáfisis distal y la metáfisis con falta de tubulación da al hueso el aspecto de un matraz de Erlenmeyer, en las radiografías (fig. 3-100). Otros signos radiográficos adicionales son disminución de la densidad ósea, con trabéculas anchas e irregulares, y adelgazamiento de la corteza. La causa del dolor óseo y articular suelen ser expansión y erosión de la corteza. Sin embargo, los cambios óseos pueden ser asintomáticos a pesar de que sean manifiestos en la radiografía.

El segundo grupo de manifestaciones esqueléticas depende de la *necrosis aséptica,* causada por interrupción mecánica de la circulación sanguínea, por la masa de células en expansión, el espasmo de vasos, la trombosis del edema. Es frecuente la necrosis avascular de la cabeza femoral y se observó en 15 de 20 pacientes de la serie de Amstutz y Carey[2]; por lo común es bilateral y puede ser total o parcial, con signos radiográficos de fragmentación y colapso de la cabeza femoral.

El estudio histopatológico de la cabeza femoral ha detectado capas de células de Gaucher y tejido fibroso que llenan los espacios medulares y causan necrosis cartilaginosa y ósea. Con la bipediación y las cargas que se imponen a los huesos, el espacio del cartílago articular de la articulación de la cadera se angosta, aparecen cambios osteoartríticos y la articulación puede desintegrarse por completo (fig. 3-101). En la vida adulta puede reaparecer la necrosis avascular[38].

La necrosis de la cabeza del húmero y la fractura patológica de la porción proximal de su diáfisis se observan a veces[20]. Cualquier hueso puede ser afectado: astrágalo, radio, cúbito, tibia, cráneo o columna. Las fracturas patológicas por compresión de vértebras pueden ocasionar dorsalgia y cifosis localizada.

El infarto medular genera la imagen radiográfica de lesiones líticas diafisarias poco definidas, reacción perióstica, dehiscencia de la corteza, y a veces una imagen de endostosis.

El tercer grupo lo constituyen las *"crisis óseas"* en la enfermedad de Gaucher y apa-

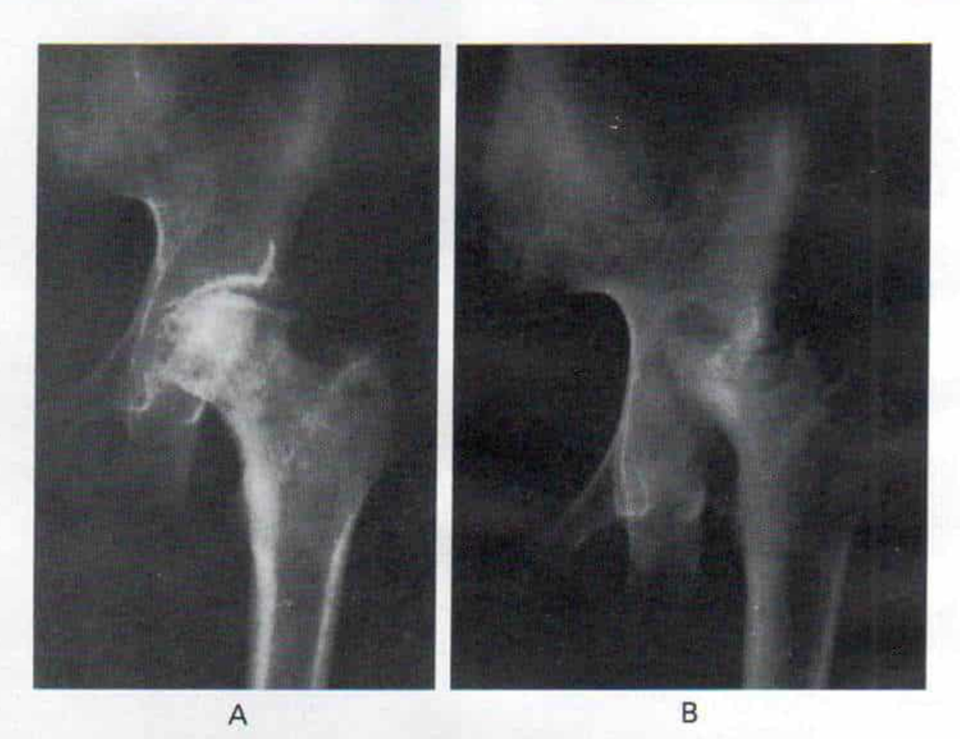


Fig. 3-101. Enfermedad de Gaucher en una mujer de 52 años.

A, necrosis de la cabeza femoral izquierda. El espacio articular se ha angostado y hay moderado colapso de la superficie superior de la cabeza. **B,** la misma cadera 18 meses después. Hay desintegración completa de la articulación, con colapso intenso y migración superolateral de la cabeza femoral. (Reimpreso con autorización de Amstutz, H. C., and Carey, E. J.: Skeletal manifestations and treatment of Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg. *48-A*:686, 1966.)

recen en la forma de crisis agudas de dolor intenso de una extremidad, con dolor localizado al tacto, calor, rubor, incapacidad funcional, fiebre y leucocitosis. Las radiografías señalan deformación de hueso nuevo perióstico y rarefacción "carcomida" del hueso afectado. Los datos anteriores remedan los de la osteomielitis, y constituyen un problema difícil para el diagnóstico diferencial. En la enfermedad de Gaucher no hay afectación aguda del niño. Se advierten signos radiográficos de múltiple ataque óseo, y hepatoesplenomegalia. Puede haber incremento del nivel de fosfatasa ácida en suero.

La gammagrafía de huesos por empleo de ^{99m}Tc es útil a veces en la diferenciación entre "crisis óseas" y osteomielitis. La médula ósea con apiñamiento de células de Gaucher mostrará menor captación del radionúclido, en tanto que en la osteomielitis la captación será mayor.

Sin embargo, en la enfermedad de Gaucher las microfracturas de la cortical adelgazada, y la remodelación mostrarán una mayor captación del núclido en la gammagrafía. Para valorar la osteomielitis oculta es útil la gammagrafía con galio[67]. En la médula atiborrada de células de Gaucher no inflamatorias habrá una menor captación, en tanto que en le osteomielitis tal signo será más intenso[45].

Las crisis de la enfermedad de Gaucher ceden por sí solas y el episodio poco a poco desaparece en cuestión de días o semanas, sin tratamiento específico[48,68]. El material obtenido por aspiraciones repetidas del área afectada es estéril en los cultivos. La fisiopatología de las "crisis óseas" en la enfermedad de Gaucher al parecer es la disminución del riesgo vascular, anomalía muy semejante al que ocurre en las crisis drepanocíticas; en la enfermedad de Gaucher la infiltración por las células homónimas bloquea mecánicamente la circulación, en tanto que en la enfermedad drepanocítica la mayor viscosidad de la sangre por los eritrocitos es la causa de las crisis. Los síntomas agudos quizá se deban a incremento extraordinario de la presión intramedular. Está indicada la aspiración de un hueso largo sintomático, para descartar infección; es importantísimo que se practique en un medio estrictamente aséptico en el quirófano y con antibióticos profilácticos administrados sobre bases empíricas. Es muy grande el peligro de contaminación secundaria.

El cuarto grupo comprende las *fracturas patológicas*, por lo común de la porción proximal del fémur, y que incluyen la fractura de la base del cuello o la zona subtrocantérica[24]. En niños, dichas fracturas se unen y consolidan con el tratamiento conservador pero tienden a mostrar desplazamiento y como resultado aparece coxa vara. En la columna, las vértebras pueden colapsarse por fracturas por fatiga, por lo cual se advierten aplanamiento de vértebras y cifosis estructural localizadas. Los discos pueden penetrar en los cuerpos vertebrales. En la enfermedad de Gaucher a veces se identifican las vértebras en H (características de la hemoglobinopatía drenopática), aunque es diferente la patogenia de la deformación en dichos cuerpos.

El quinto grupo consiste en grandes *lesiones líticas expansivas* "en burbujas", causadas por agregados grandes de células anormales de Gaucher. La formación de tumores en la enfermedad de Gaucher es muy rara, y sin embargo, Watanabe y colaboradores señalaron la presencia de un enorme tumor intraóseo en la tibia, con destrucción completa de la corteza suprayacente[64].

El sexto problema es la *osteomielitis piógena*. El hueso en la enfermedad de Gaucher es susceptible a la infección, por la leucopenia, anemia e hipoxia causadas por la disminución del riego sanguíneo a él. Es de suma importancia practicar gammagrafía con galio 67 para demostrar la presencia de células inflamatorias[45]. El ortopedista debe resistir la tentación de hacer una operación y drenaje de urgencia de hueso, porque a menudo el resultado será la osteomielitis crónica en el sitio operado.

Tratamiento

El tratamiento se individualiza. La esplenectomía está indicada si hay hiperesplenismo con trombocitopenia y tendencia hemorrágica. También se corregirán los síntomas gastrointestinales y la distensión y pesadez abdominales causadas por el bazo demasiado grande. Sin embargo, después de la esplenectomía pueden agravarse las complicaciones ortopédicas porque la destrucción de las células hemáticas en el bazo (hemocatéteres), también acaecerá en otros órganos como la médula ósea[54,55,64].

El empleo de radioterapia para controlar el dolor óseo recalcitrante es punto de controversia[2,35] y Tachdjian no lo recomienda.

El tratamiento de las fracturas patológicas debe ser conservador en niños, porque cicatrizan adecuadamente con el tiempo. La reducción abierta y la fijación interna conlleva un enorme riesgo de infección secundaria. Es mejor aceptar cierto grado de desplazamiento de la fractura y deformidad que el peligro de osteomielitis crónica.

La artritis grave de la cadera por osteonecrosis de la cabeza femoral se trata por artroplastia o reemplazo total de cadera, si hay colapso grave y afección secundaria del acetábulo[40,41].

Brady y colaboradores y Bleutler y Dale[6,12] han recomendado la reposición enzimática. Los señalamientos preliminares son alentadores pero se necesita mayor experiencia, refinamiento de la enzima, y definición de varios parámetros.

Bibliografía

1. Amstutz, H. C.: The hip in Gaucher's disease. Clin. Orthop., *90*:83, 1973.
2. Amstutz, H. C., and Carey, E. J.: Skeletal manifestations and treatment of Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg., *48-A*:670, 1966.
3. Arkin, A. M., and Schein, A. J.: Aseptic necrosis in Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg., *30-A*:631, 1948.
4. Banker, B. Q., Miller, J. Q., and Crocker, A. C.: The cerebral pathology of infantile Gaucher's disease. *In* Aronson, S. M., and Volk, B. W. (eds.): Cerebral Sphingolipidoses. New York, Academic Press, 1962, p. 73.
5. Berranger, P., Navel, M., Decobert, G., and Gillot, F.: La forme aigue infantile de la maladie de Gaucher. A propos d'une observation familiale. Ann. Pediatr., 22:641, 1975.
6. Beutler, E., and Dale, G. L.: Gaucher's disease. A century of delineation and research; enzyme replacement therapy; model and clinical studies. Prog. Clin. Biol. Res., 95:703, 1982.
7. Beutler, E., Dale, G. L., and Kuhl, W.: Replacement therapy in Gaucher's disease. Birth Defects, *16*:369, 1980.
8. Beutler, E., Kuhl, W., and Trinidad, F.: β-Glucosidase activity in fibroblasts from homozygotes and heterozygotes for Gaucher's disease. Am. J. Hum. Genet., 23:62, 1971.
9. Brady, R. O.: Glucosyl ceramide lipidosis: Gaucher's disease. *In* Stanbury, J. B., Wyngaarden, J. B., and Fredrickson, D. S. (eds.): The Metabolic Basis of Inherited Disease. New York, McGraw-Hill, 1978, pp. 731–746.
10. Brady, R. O., and Barranger, J. A.: Glucosyl ceramide lipidosis: Gaucher disease. *In* Stanbury, J. B., Wyngaarden, J. B., Fredrickson, D. S., Goldstein, J. L., and Brown, M. S. (eds.): The Metabolic Basis of Inherited Disease. 5th Ed. New York, McGraw-Hill, 1983, pp. 842–856.
11. Brady, R. O., Kanfer, J. N., and Shapiro, D.: Metabolism of glucocerebrosides. II. Evidence of enzymatic deficiency in Gaucher's disease. Biochem. Biophy. Res. Commun., *18*:221, 1965.
12. Brady, R. O., Pentchev, P. G., Gal, A. E., Hibbert, S. R., and Dekaban, A. S.: Replacement therapy for inherited enzyme deficiency. Use of purified glucocerebrosidase in Gaucher's disease. N. Engl. J. Med., *291*:989, 1974.
13. Carbone, A. O., and Petrozzi, C. F.: Gaucher's disease. Case report with stress on eye findings. Henry Ford Hosp. Med. J., *16*:55, 1968.
14. Chen, T. H., and Holman, B. L.: Radionuclide assessment of Gaucher's disease. J. Nucl. Med., *19*:1333, 1978.
15. Crocker, A. C., and Landing, B. H.: Phosphatase studies in Gaucher's disease. Metabolism, 9:341, 1960.
16. Crone, R. I., and Bergin, J. J.: Gaucher's disease in identical twins. Ann. Intern. Med., *49*:941, 1958.
17. Cushing, E. H., and Stout, A. P.: Gaucher's disease with report of a case showing bone disintegration and joint involvement. Arch. Surg., *12*:539, 1926.
18. Danes, B. S., and Bearn, A. G.: Gaucher's disease: A genetic disease detected in skin fibroblast cultures. Science, *161*:1347, 1968.
19. Davies, F. W. T.: Gaucher's disease in bone. J. Bone Joint Surg., *34-B*:454, 1952.
20. Epps, C. H., Jr.: Painful hematologic conditions affecting the shoulder. Clin. Orthop., *173*:38, 1983.
21. Gaucher, P. C. E.: De l'epithelioma primitif de la rate, hypertrophie idiopathique de la rate sans leucemie. Paris, 1882. (Thèse.)
22. Geddes, A. K., and Moore, S.: Acute (infantile) Gaucher's disease. Report of a case, the second in the family. J. Pediatr., *43*:61, 1953.
23. Goldblatt, J., Sacks, S., and Beighton, P.: The orthopedic aspects of Gaucher disease. Clin. Orthop., *137*:208, 1978.
24. Goldman, A. B., and Jacobs, B.: Femoral neck fractures complicating Gaucher disease in children. Skeletal Radiol., *12*:162, 1984.
25. Gordon, E. J.: Gaucher's disease in adults. South. Med. J., *69*:664, 1976.
26. Greenfield, G. B.: Miscellaneous diseases related to the hematologic system. Semin. Roentgenol., 9:241, 1974.
27. Greenfield, G. B.: Bone changes in chronic adult Gaucher's disease. A.J.R., *110*:800, 1970.
28. Groen, J.: The hereditary mechanism of Gaucher's disease. Blood, *3*:1238, 1948.
29. Guibaud, P., Maire, I., Vanier, M.-T., Mathieu, M., Gilly, J., and Larbre, F.: La forme infantile de la maladie de Gaucher étude clinique et biologique d'une observation. Arch. Fr. Pediatr., *35*:949, 1978.
30. Harrison, W. E., Jr., and Louis, H. J.: Osseous Gaucher's disease in early childhood. Report of a case with extensive bone changes and pathological fractures without splenomegaly. J.A.M.A., *187*:997, 1964.
31. Herndon, C. N., and Bender, J. R.: Gaucher's disease: Cases in five related Negro sibships. Am. J. Hum. Genet., 2:49, 1950.
32. Ho, M. W., Seck, J., and Schmidt, D.: Adult Gaucher's disease: Kindred studies and demonstration of a deficiency of acid β-glucosidase in cultured fibroblasts. Am. J. Hum. Genet., *24*:37, 1972.
33. Hodson, P., Goldblatt, J., and Beighton, P.: Nonneuropathic Gaucher disease presenting in infancy. Arch. Dis. Child., *54*:707, 1979.
34. Hsia, D. Y. Y., Naylor, J., and Bigler, J. A.: Gaucher's disease. Report of two cases in father and son and review of literature. N. Engl. J. Med., *261*:164, 1959.
35. Jaffe, H. L.: Metabolic Degenerative and Inflammatory Diseases of Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1972, pp. 506–522.

36. James, N. E.: Gaucher's disease. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *34-B*:464, 1952.
37. Kampine, J. P., Brady, R. O., Kanfer, J. N., Feld, M., and Shapiro, D.: Diagnosis of Gaucher's disease and Niemann-Pick disease with small samples of venous blood. Science, *155*:86, 1966.
38. Katz, J. F.: Recurrent avascular necrosis of the proximal femoral epiphysis in the same hip in Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg., *49-A*:514, 1967.
39. Katz, M., Dorfmann, H., Hubault, A., Djian, A., Bard, M., and Seze, S. de.: Maladie de Gaucher. A propos d'une observation à manifestations ostéo-articulaires dominantes. J. Radiol. Electrol., *54*:61, 1973.
40. Lachiewicz, P. F., Lane, M. J., and Wilson, P. D.: Total hip replacement in Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg., *63-A*:602, 1981.
41. Lau, M. M., Lichtman, D. M., Hamati, Y. I., and Bierbaum, B. E.: Hip arthroplasties in Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg., *63-A*:591, 1981.
42. Levin, B.: Gaucher's disease. Clinical and roentgenologic manifestations. A.J.R., *85*:685, 1961.
43. Matoth, Y., and Fried, K.: Chronic Gaucher's disease. Clinical observations on 34 patients. Isr. J. Med. Sci., *1*:521, 1965.
44. Matoth, Y., Zaizov, R., Hoffman, J., and Klibansky, C.: Clinical and biochemical aspects of chronic Gaucher's disease. Isr. J. Med. Sci., *10*:1523, 1974.
45. Miller, J. H., Ortega, J. A., and Heisel, M. A.: Juvenile Gaucher disease simulating osteomyelitis. A.J.R., *137*:880, 1981.
46. Moseley, J. E.: Bone changes in hematologic disorders. *In* Roentgen Aspects. New York, Grune & Stratton, 1963, pp. 12–26, 179–198.
47. Nilsson, O., and Svennerholm, L.: Accumulation of glucosylceramide and glucosylsphingosine (psychosine) in cerebrum and cerebellum in infantile and juvenile Gaucher disease. J. Neurochem., *39*:709, 1982.
48. Noyes, F. R., and Smith, W. S.: Bone crisis and chronic osteomyelitis in Gaucher's disease. Clin. Orthop., 79:132, 1971.
49. Peters, S. P., Lee, R. E., and Glew, R. H.: Gaucher's disease, A review. Medicine, *56*:425, 1977.
50. Reiss, O., and Kato, K.: Gaucher's disease. A clinical study, with special reference to the roentgenography of bones. Am. J. Dis. Child., *43*:365, 1942.
51. Rosenberg, A., and Charagaff, E.: A reinvestigation of the cerebroside deposited in Gaucher's disease. J. Biol. Chem., *233*:1323, 1958.
52. Rourke, J. A., and Heslin, D. J.: Gaucher's disease. Roentgenologic bone changes over 20 year interval. A.J.R., *94*:621, 1965.
53. Sacks, S.: Osteitis in Gaucher's disease. South Afr. J. Surg., 9:161, 1971.
54. Schein, A. J., and Arkin, A. M.: Hip-joint involvement in Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg., *24*:396, 1942.
55. Schein, A. J., and Arkin, A. M.: The classic hip joint involvement in Gaucher's disease. Clin. Orthop., *90*:4, 1973.
56. Schneider, E. L., Ellis, W. G., Brady, R. O., McCulloch, J. R., and Epstein, C. J.: Infantile (Type II) Gaucher's disease: In utero diagnosis and fetal pathology. J. Pediatr., *81*:1134, 1972.
57. Schwartz, A. M., Homer, M. J., and McCauley, R. G. K.: "Step-off" vertebral body: Gaucher's disease versus sickle cell hemoglobinopathy. A.J.R., *132*:81, 1979.
58. Seinsheimer, F., and Mankin, H. J.: Acute bilateral symmetrical pathologic fractures of the lateral tibial plateaus in a patient with Gaucher's disease. Arthritis Rheum., *20*:1550, 1977.
59. Silverstein, M. N., and Kelly, P. J.: Osteoarticular manifestions of Gaucher's disease. Am. J. Med. Sci., 253:569, 1967.
60. Todd, R. M., and Keidan, S. E.: Changes in the head of the femur in children suffering from Gaucher's disease. J. Bone Joint Surg., *34-B*:447, 1952.
61. Tripp, J. H., Lake, B. D., Young, E., Ngu, J., and Brett, E. M.: Juvenile Gaucher's disease with horizontal gaze palsy in three siblings. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *40*:470, 1977.
62. Tuchman, L. R., and Swick, M.: High acid phosphatase level indicating Gaucher's disease in patient with prostatism. J.A.M.A., *164*:2034, 1957.
63. Tuchman, L. R., Suna, H., and Carr, J. J.: Elevation of serum acid phosphatase in Gaucher's disease. J. Mt. Sinai Hosp., *23*:227, 1956.
64. Watanabe, M., Yanagisawa, M., Sonobe, S., Matsumoto, J., and Miura, H.: An adult form of Gaucher's disease with a huge tumour formation of the right tibia. Int. Orthop., *8*:195, 1984.
65. Wiedeman, H. R., and Gerken, H.: Gaucher cells in healthy relatives of patients with Gaucher's disease. Lancet, 2:866, 1964.
66. Wolson, A. H.: Pulmonary findings in Gaucher's disease. A.J.R., *123*:712, 1975.
67. Wood, H. L. C.: Gaucher's disease with pseudocoxalgia. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *34-B*:462, 1952.
68. Yossipouitch, Z. H., Herman, G., and Makin, M.: Aseptic osteomyelitis in Gaucher's disease. Isr. J. Med. Sci., *1*:531, 1973.

ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK

Es resultado de una deficiencia de la enzima esfingomielinasa; es un error innato poco frecuente del metabolismo, que se caracteriza por acumulación de grandes células vacuoladas que contienen fosfolípidos. El sistema nervioso central es un gangliósido en el que se acumula, en tanto que en las vísceras la esfingomielina es el fosfolípido mal metabolizado[14]. Niemann en 1914 fue el primero en describir la enfermedad y Pick en 1926[8,9] definió todavía más sus signos característicos.

El cuadro es hereditario y tiene un mecanismo autosómico recesivo de herencia. Afecta predominantemente a miembros endogámicos de la raza judía, y ataca por igual a varones y mujeres.

Desde el punto de vista clínico, la enfermedad se manifiesta en la lactancia o niñez temprana por hepatoesplenomegalia o ictericia. Siempre existe retardo psíquico, que es consecuencia de la afectación extensa del sistema nervioso central. Puede acompañarse de idiocia familiar amaurótica (enfermedad de Tay-Sachs), y en ella se demuestra la presencia de lecitina en tejido nervioso, y en la retina la mácula tiene color rojo cereza.

Los cambios esqueléticos comprenden osteoporosis y expansión de diáfisis y metafisis inferiores de los huesos largos, particularmente el fémur. También se ha observado

expansión de los metacarpianos[3,5]. Puede haber coxa valga. El cuadro no incluye necrosis avascular. Tampoco se advierten fracturas ni deformidades óseas.

No existe tratamiento específico de este trastorno y el pronóstico es muy insatisfactorio, pues el sujeto muere en término de un año de haber comenzado la enfermedad. Pocas personas han llegado a la vida adulta.

Bibliografía

1. Brady, R. O., Kanfer, J. N., Mock, M. D., et al.: The metabolism of sphingomyelin. II. Evidence of an enzymatic deficiency in Niemann-Pick disease. Proc. Natl. Acad. Sci., *55*:366, 1966.
2. Crocker, A. C.: The cerebral defect in Tay-Sachs disease and Niemann-Pick disease. J. Neurochem., 7:69, 1961.
3. Crocker, A. C., and Farber, S.: Niemann-Pick disease: A review of eighteen patients. Medicine, 37:1, 1958.
4. Gilbert, E. F., Callahan, J., Viseskul, C., and Opitz, J. M.: Niemann-Pick disease type C. Pathological, histochemical, ultrastructural and biochemical studies. Eur. J. Pediatr., *136*:263, 1981.
5. Greenfield, G. B.: Miscellaneous diseases related to the hematologic system. Semin. Roentgenol., 9:241, 1974.
6. Jaffe, H. L.: Metabolic Degenerative and Inflammatory Diseases of Bone and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1972, pp. 522–528.
7. Lachman, R., Crocker, A., Schulman, M., and Stroud, R.: Radiological findings in Niemann-Pick disease. Radiology, *108*:659, 1973.
8. Niemann, A. L.. Ein unbekanntes Krankenheitsbild. Jahrb. Kinderheilkd., 79:1, 1914.
9. Pick, L.: Der Morbus Gaucher and die ihm ahnlichen Erkrankungen. (Die lipoidzellige Splenohepatomegalie Typus Niemann und die diabetische Lipoidzellenhyperplasie der milz.) Ergeb. Inn. Med. Kinderheilkd., 29:519, 1926.
10. Schneider, P. B., and Kennedy, E. P.: Sphingomyelinase in normal human spleens and in spleens from subjects with Niemann-Pick disease. J. Lipid Res., 8:202, 1967.
11. Videbaek, A.: Niemann-Pick's disease. Acute and chronic type? Acta Paediatr. Scand., 37:95, 1949.

HOMOCISTINURIA

Es un error innato del metabolismo de la metionina causado, en su forma clásica, por deficiencia de la enzima cistationina-beta-sintetasa. El cuadro clínico se caracteriza por retardo psíquico, tendencia a la trombosis, luxación de cristalino, y varias anormalidades esqueléticas que se asemejan notablemente a las del síndrome de Marfan. Se hereda por un mecanismo autosómico recesivo. Descrita originalmente en 1962 por Field y colaboradores, más tarde fue señalada independientemente en 1964 por Gerritsen y Waisman[16,17]. En etapas pasadas muchos casos de homocistinuria fueron calificados erróneamente de síndrome de Marfan[28].

Defecto bioquímico y fisiopatología

La deficiencia de la enzima cistationina sintetasa bloquea la conversión de homocisteína en cistatión. La homocisteína acumulada anormalmente es transformada en homocistina, y como resultado, aumenta el nivel de este último aminoácido en tejido o plasma, y se excreta en grandes cantidades en la orina. También aumenta la concentración plasmática de metionina. En circunstancias normales, la cistationina está presente en el tejido cerebral; en homocistinuria no aparece dicho aminoácido en el cerebro, y por este motivo la cistina se transforma en aminoácido esencial.

Existen otras causas muy raras de la homocistinuria: síndrome de malabsorción de vitamina B_{12} (síndrome de Imerslund-Gräsbeck); depleción de vitamina B_6; deficiencia de metiltransferasa de 5-metil-tetrahidrofolato-homocisteína, por producción deficiente del cofactor metilcobalamina; y deficiencia de la reductasa de 5, 10 metileno tetrahidrofobato. Las dos causas recién mencionadas de homocistinuria son defectos metabólicos hereditarios. En este texto nos ocuparemos solamente de la homocistinuria "clásica".

Cuadro clínico

El cuadro incluye la tendencia a la trombosis venosa y arterial; retardo psíquico; luxación de cristalinos y cambios esqueléticos similares a los del síndrome de Marfan, y como datos adicionales, osteoporosis y agrandamiento de metáfisis, particularmente en las rodillas.

Cambios vasculares. Las lesiones en los vasos consisten en fibrosis de la íntima, anormalidades de las láminas elásticas, ateroesclerosis y trombosis. La homocisteína por sí misma es una sustancia muy tóxica y causa lesiones en endotelio. Otro factor en la patogenia de la trombosis es la adhesividad plaquetaria. La trombosis venosa y arterial puede ser mortal. El sujeto muere por infarto de

miocardio, embolia pulmonar, trombosis mesentérica o accidente cerebrovascular. En promedio, un 20% de los individuos con homocistinuria presenta trombosis grave. Después de la cirugía es muy grande la incidencia de trombosis venosa, y el cirujano debe ser muy cauto y no practicar métodos planeados.

Retardo psíquico. Es un signo común de la enfermedad, pero no siempre aparece. Algunas personas con homocistinuria tienen inteligencia normal y son graduados universitarios[34]. En las personas con retardo psíquico, el coeficiente intelectual es de 50 puntos, en promedio, y se deteriora con la edad. No se sabe si el retardo psíquico se debe a anormalidades bioquímicas o a trombosis cerebral intermitente. En términos generales, los sujetos homocistinúricos que mejoran con la piridoxina muestran un menor retardo. Los adolescentes con homocistinuria pueden mostrar estados similares a esquizofrenia. La trombosis intracraneal puede producir otros trastornos del sistema nervioso central como "hemiplejía aguda" y "parálisis cerebral". Los pacientes pueden presentar convulsiones y tener anormalidades electroencefalográficas.

Luxación del cristalino. No se observa en la lactancia, sino que surge más tarde en la niñez. Al parecer depende de defectos del ligamento suspensor. La luxación causa glaucoma.

Cambios del esqueleto. Los miembros son excesivamente largos y delgados (dolicoestenomelia); los miembros demasiado largos hacen que la distancia de dedo medio a dedo medio con los brazos en extensión total 90° exceda de la talla del paciente y la longitud de la cabeza a la sínfisis del pubis es menor que la que hay de la sínfisis del pubis a los talones. La aracnodactilia se observa a veces, aunque no es tan intensa o frecuente como en el síndrome de Marfan. Puede haber deformidad en flexión fija de dedos y deformidades en flexión del codo, con limitación de la supinación. Los pies y sus dedos son largos, y es frecuente que haya pie valgo intenso. Muchos pacientes tienen escoliosis, y por lo común es una curva lumbar izquierda y dorsal derecha, en la cual la primera es más intensa. La osteoporosis, especialmente en la columna, suele ser un dato notable.

Entre los signos importantes de la homocistinuria están el ensanchamiento de las metáfisis y el agrandamiento de la epífisis de huesos largos en particular de la rodilla[6], signo que por lo común no aparece en el síndrome de Marfan.

Otras anomalías son el tórax de pichón o el tórax excavado, el paladar "ojival", el aspecto de la cara que se caracteriza por prominencia malar, y cabello de color claro.

Diagnóstico

En la orina se busca homocisteína por medio de la prueba de nitroprusiato. En primer lugar se agrega cianuro de sodio que reduce la homocistina en homocisteína y esta última reacciona con el nitroprusiato sódico para producir un color rojo oscuro. La cistina en la orina produce la misma reacción que la homocisteína con la prueba del nitroprusiato. Por electroforesis se diferenciará entre la homocisteína y la cistina. Como método primario para detectar homocistinuria, la prueba del nitroprusiato tiene deficiencias, pues puede ser falsa negativa en personas con homocistinuria y falsa positiva en personas normales. Por esa razón es mejor practicar análisis cuantitativos de aminoácidos séricos y también precisar la actividad de cistationina-beta-sintetasa en cultivos de fibroblastos obtenidos de biopsia de piel, para el diagnóstico definitivo.

En la tabla 3-12 se señala el diagnóstico diferencial de la homocistinuria y el síndrome de Marfan.

Tratamiento

El médico intentará revertir las anormalidades bioquímicas, por empleo de piridoxina (vitamina B_6) con la que se puede superar (o no) el bloqueo enzimático. La dosis inicial es grande y puede ser de 250 mg de piridoxina al día, con disminución interior a unos 50 mg diarios.

No se sabe si la corrección del defecto bioquímico mejorará los signos y síntomas, o impedirá su progresión. La experiencia personal de McKusick sugiere que el tratamiento con piridoxina puede evitar las crisis trombóticas o la luxación de un cristalino[29]. También debe administrarse como complemento,

Tabla 3-12. *Diagnóstico diferencial de la homocistinuria y el síndrome de Marfan*

	Homocistinuria	***Síndrome de Marfan***
Mecanismo de herencia	Autosómico recesivo	Autosómico dominante
Causas	Deficiencia de la enzima cistationina sintetasa	No existe un defecto bioquímico conocido
Signos clínicos	Existe retardo mental en casi todos los enfermos, pero no en todos	Ausentes
Anormalidades neurológicas	Convulsiones; estado similar a la esquizofrenia	Ausentes
Cambios vasculares	Tendencia a la trombosis de venas y arterias Elevada incidencia de tromboembolia	Aneurismas disecantes Rotura de aorta Prolapso de válvula mitral
Luxación del cristalino	Presente, por lo común hacia abajo No está presente en el neonato	Presente, por lo común hacia arriba Presente desde el nacimiento
Cambios en esqueleto	Osteoporosis con platispondilia y biconcavidad de vértebras Dolicoestenomielia Ensanchamiento de epífisis con agrandamiento de epífisis de la rodilla Laxitud articular, y son raras las luxaciones (no es un signo de la enfermedad) Aracnodactilia (moderada) Tórax excavado o de pichón	La osteoporosis no aparece o es mínima Grandes vértebras Existe dolicoestenomielia Laxitud articular con luxación rotulofemoral Aracnodactilia intensa Tórax excavado o en quilla

ácido fólico. En promedio, el 50% de los sujetos con homocistinuria no mejoran con la piridoxina.

La escoliosis progresiva es tratada inicialmente por ortesis dorsolumbosacra o cervicodorsolumbar (CTLSO), como la de Milwaukee. A menudo el uso de tal dispositivo no detiene la progresión del trastorno y se necesita fusión raquídea y colocación de instrumentos.

Bibliografía

1. Andlauer, A. C., David, M., Feit, J. P., Macabeo, V., Vibert, J., Collombel, C., Rolland, M. O., and Jeune, M.: Homocystinurie et insuffisance respiratoire chronique. A propos d'une observation. Pediatrie, *33*:669, 1978.
2. Barber, G. W., and Spaeth, G. L.: The successful treatment of homocystinuria with pyridoxine. J. Pediatr., *75*:463, 1969.
3. Beals, R. K.: Homocystinuria. A report of two cases and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1564, 1969.
4. Boers, G. H. J., Polder, T. W., Cruysberg, J. R. M., Schoonderwaldt, H. C., Peetoom, J. J., Van Ruyven, T. W. J., Smals, A. G. H., and Kloppenborg, P. W. C.: Homocystinuria versus Marfan's syndrome: The therapeutic relevance of the differential diagnosis. Neth. J. Med., *27*:206, 1984.
5. Brenton, D. P.: Skeletal abnormalities in homocystinuria. Postgrad. Med. J., *53*:488, 1977.
6. Brenton, D. P., Dow, C. J., James, J. I. P., Hay, R. L., and Wynne-Davies, R.: Homocystinuria and Marfan's syndrome. A comparison. J. Bone Joint Surg., *54-B*:277, 1972.
7. Brill, P. W., Mitty, H. A., and Gaull, G. E.: Homocystinuria due to cystathionine synthase deficiency: Clinical-roentgenologic correlations. A.J.R., *121*:45, 1974.
8. Carson, N. A., and Carre, I. J.: Treatment of homocystinuria with pyridoxine. Arch. Dis. Child., *44*:387, 1969.
9. Carson, N. A. J., and Neill, D. W.: Metabolic abnormalities detected in a survey of mentally backward individuals in Northern Ireland. Arch. Dis. Child., *37*:505, 1962.
10. Cernea, P., and Zbranca, E.: L'homocystinurie et le syndrome de Marfan. Ann. Ocul., *205*:167, 1972.
11. Cusworth, D. C., and Dent, C. E.: Homocystinuria. Br. Med. Bull., *25*:42, 1969.
12. Cusworth, D. C., and Gattereau, A.: Inhibition of renal tubular reabsorption of homocystine by lysine and arginine. Lancet, *2*:916, 1968.
13. Dehnel, J. M., and Frances, M. J. O.: Somatomedin (sulphation factor)-like activity of homocystine. Clin. Sci., *43*:903, 1972.
14. Drayer, J. I. M., Cleophas, A. J. M., Trijbels, J. M. F., Smals, A. G. H., and Kloppenborg, P. W. C.: Symptoms, diagnostic pitfalls and treatment of homocystinuria in seven adult patients. Neth. J. Med., *23*:89, 1980.
15. Dunn, H. G., Perry, T. L., and Dolman, C. L.: Homocystinuria. A recently discovered cause of mental defect and cerebrovascular thrombosis. Neurology, *16*:407, 1966.
16. Field, C. M. B., Carson, N. A. J., Cusworth, D. C., Dent, C. E., and Neill, D. W.: Homocystinuria, a new disorder of metabolism. Abstr. 10th International Congress of Pediatrics, Lisbon, 1962, p. 274.
17. Gerritsen, T., and Waisman, H. A.: Homocystinuria, an error in the metabolism of methionine. Pediatrics, *33*:413, 1964.
18. Gibson, J. B., Carson, N. A., and Neill, D. W.: Pathologic findings in homocystinuria. J. Clin. Pathol., *17*:427, 1964.
19. Grieco, A. J.: Homocystinuria: Pathogenetic mechanisms. Am. J. Med. Sci., *273*:120, 1977.
20. Gaull, G., Sturman, J. A., and Schaffner, F.: Homo-

cystinuria due to cystathionine synthase deficiency: Enzymatic and ultrastructural studies. J. Pediatr., *84*:381, 1974.
21. Hagberg, B., and Hambraeus, L.: Some aspects of the diagnosis and treatment of homocystinuria. Dev. Med. Child. Neurol., *10*:479, 1968.
22. Harker, L. A., Slichter, S. J., Scott, C. R., and Ross, R.: Homocystinuria, vascular injury and arterial thrombosis. N. Engl. J. Med., *291*:537, 1974.
23. Kang, A. H., and Trelstad, R. L.: A collagen defect in homocystinuria. J. Clin. Invest., *52*:257, 1973.
24. Kennedy, C., Shih, V. E., and Rowland, L. P.: Homocystinuria: A report in two siblings. Pediatrics, *36*:736, 1965.
25. Komrower, G. M., Lambert, A. M., Cusworth, D. C., and Westall, R. G.: Dietary treatment of homocystinuria. Arch. Dis. Child., *41*:666, 1966.
26. Kurczynski, T. W., Muir, W. A., Fleisher, L. D., Palomaki, J. F., Gaull, G. E., Rassin, D. K., and Abramowsky, C.: Maternal homocystinuria: Studies of an untreated mother and fetus. Arch. Dis. Child., 55:721, 1980.
27. MacCarthy, J. M. T., and Carey, M. C.: Bone changes in homocystinuria. Clin. Radiol., *19*:128, 1968.
28. McKusick, V. A.: Homocystinuria. *In* McKusick, V. A. (ed.): Heritable Disorders of Connective Tissue. St. Louis, Mosby, 1972, pp. 224–281.
29. McKusick, V. A.: Heritable disorders of connective tissue. New clinical and biochemical aspects. *In* Peters, D. K. (ed.): 12th Symposium on Advanced Medicine. New York, McGraw-Hill, 1976, pp. 458–503.
30. Morreels, C. W., Fletcher, B. D., Weilbaecher, R. G., and Dorst, J. P.: The roentgenographic features of homocystinuria. Radiology, *90*:1150, 1968.
31. Mudd, S. H., and Levy, H. L.: Disorders of transsulphuration. *In* Stanbury, J. B., Wyngaarden, J. B., and Fredrickson, D. S. (eds.): The Metabolic Basis of Inherited Disease. New York, McGraw-Hill, 1982, pp. 522–559.
32. Sardharwalla, I. B., Fowler, B., Robins, A. J., and Komrower, G. M.: Detection of heterozygotes for homocystinuria. Arch. Dis. Child., *49*:553, 1974.
33. Schedewie, H., Willich, E., Grobe, H., Schmidt, H., and Muller, K. M.: Skeletal findings in homocystinuria: A collaborative study. Pediatr. Radiol., *1*:12, 1973.
34. Schimke, R. N., McKusick, V. A., Huang, T., and Pollack, A. D.: Homocystinuria. Studies of 20 families with 38 affected members. J.A.M.A., *193*:711, 1965.
35. Smith, R.: Biochemical Disorders of the Skeleton. London, Butterworth, 1979, pp. 210–217.
36. Smith, S. W.: Roentgen findings in homocystinuria. A.J.R., *100*:147, 1967.
37. Spaeth, G. L., and Barber, G. W.: Prevalence of homocystinuria among mentally retarded: Evaluation of a specific screening test. Pediatrics, *40*:586, 1967.
38. Thomas, P. S., and Carson, N. A. J.: Homocystinuria: The evolution of skeletal changes in relation to treatment. Ann. Radiol., *21*:95, 1978.
39. Uhlemann, E. R., Tenpas, J. H., Lucky, A. W., Schulman, J. D., Mudd, S. H., and Shulman, N. R.: Platelet survival and morphology in homocystinuria due to cystathionine synthase deficiency. N. Engl. J. Med., *295*:1283, 1976.
40. Wilcken, B., and Turner, B.: Homocystinuria: Reduced folate levels during pyridoxine treatment. Arch. Dis. Child., *48*:58, 1973.
41. Wong, P. W. K., Justice, P., Hruby, M., Weiss, E. B., and Diamond, E.: Folic acid nonresponsive homocystinuria due to methylenetetrahydrofolate reductase deficiency. Pediatrics, *59*:749, 1977.
42. Zavala, C., Cobo, A., Lisker, R., and Chavez, Y.: Frequency of homocystinuria amongst the blind. Clin. Genet., *4*:98, 1973.

SINDROME DE DOWN (TRISOMIA 21 O MONGOLISMO)

El síndrome de Down se caracteriza por retardo psíquico, ojos con dirección oblicua, y pliegues epicánticos notables (aspecto mongoloide), hipotonía general, manos cortas y gruesas con un solo pliegue palmar incurvación del quinto dedo de la mano, un amplio espacio entre el primer dedo del pie y el segundo, y pelvis anormal, con ensanchamiento lateral de las alas del iliaco, similar al de la oreja de un elefante[4, 6, 7, 13]. A menudo el cuadro también comprende cardiopatía congénita (defecto fetal particularmente) y anormalidades de vías gastrointestinales (en forma típica atresia duodenal y enfermedad de Hirschsprung). Los problemas ortopédicos son comunes y dependen de la hiperlaxitud de los ligamentos. Las deformidades más importantes que obligan a atención son la inestabilidad atlantoaxoidea, la luxación de la rótula, la luxación habitual y espontánea de la cadera, genu valgo y pie plano valgo intenso y flexible. Con corrección quirúrgica eficaz y adecuada de las anormalidades cardiacas congénitas, ha mejorado la supervivencia de niños con síndrome de Down, y de este modo, el cirujano ortopedista se enfrenta a problemas formidables en el tratamiento de las deformidades músculo esqueléticas.

El síndrome de Down afecta a uno de cada 700 neonatos. Es más común en niñas, con una proporción de 3:1 con varón. Con mayor frecuencia el síndrome es causado por trisomía 21 en el grupo G, que es resultado de la falta de disyunción cromosómica. Existe una distribución desigual de los cromosomas durante la reducción y división normales, y en consecuencia, el óvulo puede poseer al final un cromosoma G adicional y el cigoto tener 47 cromosomas en vez de 46. La probabilidad de falta de disyunción aumenta con la edad de la mujer (tabla 3-13). Una forma menos

Tabla 3-13. *Posibilidades crecientes de falta de disyunción y síndrome de Down, y mayor edad de la embarazada* *

Edad materna	*Posibilidades de falta de disyunción*
20 años	1 caso en 1 000
40 años	1 caso en 100
45 años	1 caso en 40

* Con autorización de Uchida, I. A.: Epidemiology of mongolism. The Manitoba Study. Ann. N. Y. Acad. Sci. *171*: 361, 1970.

común de síndrome de Down se debe a la translocación del cromosoma 21 adicional a otro sitio, como D. La persona en este caso tiene 46 cromosomas en su cariotipo, pero uno de ellos es de mayor tamaño.

Es importante diferenciar entre las causas del síndrome de Down, por las consecuencias que tiene el consejo genético.

Si la madre posee un cromosoma translocado con número modal de 45 cromosomas, las posibilidades de que procree un niño con síndrome de Down es de uno a tres. Sin embargo si ella ha procreado un hijo con síndrome de Down por falta de disyunción, las probabilidades de que procree otro igual son de uno a 50.

Signos radiográficos

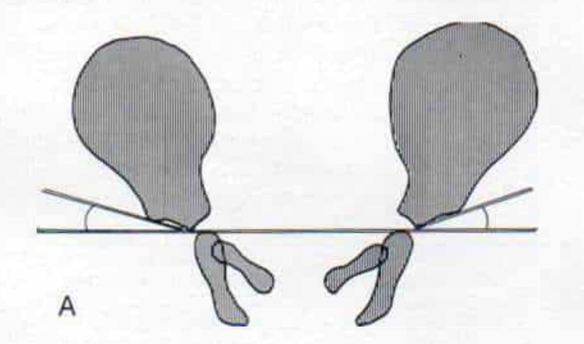
El aspecto de la pelvis en las radiografías es característico. El ángulo acetabular (el ángulo agudo de intersección entre una línea oblicua trazada entre los extremos lateral superior y medial inferior del acetábulo, y la línea horizontal de Hilgenreiner trazada entre los cartílagos trirradiados), disminuye extraordinariamente, por el aplanamiento del extremo inferior del iliaco (fig. 3-102, *A*). Las alas del iliaco son amplias y aplanadas, lo cual hace que disminuya el *ángulo iliaco* formado por la intersección de la línea horizontal, con una línea oblicua recta trazada por el punto más externo del ala iliaca, por arriba, y el cuerpo del iliaco, por abajo (fig. 3-103, *B*). El calibre de ambas ramas del isquion es pequeño y se angosta en sentido distal, y hay coxa valga en ambos lados[6,7] (fig. 3-103).

La mano muestra braquimesofalangia, displasia de falánges y encorvamiento del quinto dedo (fig. 3-104).

En la proyección lateral, la columna lumbar muestra aumento de altura de los cuerpos vertebrales y disminución en el diámetro anteroposterior. El borde anterior del cuerpo vertebral muestra una mayor concavidad posterior[37]. Los cambios radiográficos mencionados sugieren síndrome de Down, aunque no son patognomónicos de él. La jaula torácica por lo común tiene 11 pares de costilla, y el manubrio del esternón, centro de osificación doble[3,10].

Tratamiento

Inestabilidad atlantoaxoidea. Se sabe que del 10 al 20% de los individuos con síndrome de Down muestran inestabilidad atlantoaxoidea[17,24,30,46,48,49,51] y se debe en parte a la laxitud del ligamento transverso como parte de un cuadro generalizado de hiperlaxitud ligamentosa, pero también el desarrollo anormal de la apófisis odontoide puede ser un factor predisponente. Como displasia o hipoplasia. El cuadro inicial puede ser de dolor en el cuello, tortícolis, debilidad motora, anormalidades de la marcha, cambios en la función intestinal o vesical, espasticidad o cuadriparesias. Suele haber retraso entre el comienzo de los síntomas y el diagnóstico, porque los niños con el síndrome de Down muestran retardo en su crecimiento y no expresan vocalmente sus molestias. Los síntomas que exponemos deben alertar al médico para valorar la estabilidad de la articulación atlantoaxoidea, por medio de proyecciones



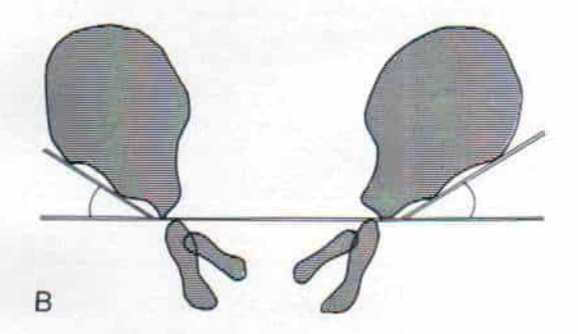


Fig. 3-102. Esquema que señala los cambios típicos de la pelvis en el síndrome de Down.

A, y **B,** son notables el decrecimento extraordinario en el ángulo acetabular; las alas del iliaco anchas y aplanadas, las ramas isquiáticas más angostas, y de calibre menor, y la coxa valga.

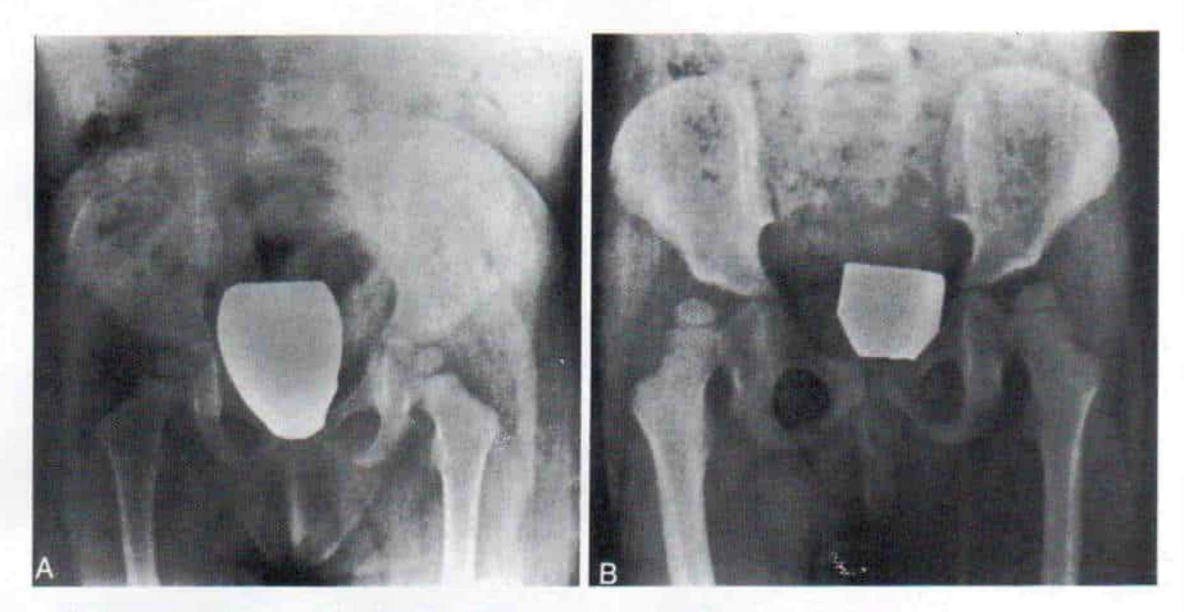


Fig. 3-103. Radiografías anteroposteriores de la pelvis y cadera en el síndrome de Down, en que se observan los cambios característicos.

Son visibles: 1) la disminución importante del ángulo acetabular; 2) las alas anchas y aplanadas del iliaco (menor ángulo iliaco); 3) el isquion en ambos lados con angostamiento, y 4) la coxa valga intensa.

laterales de la columna cervical en posición neutra, flexión y extensión (fig. 3-105). Si es inestable, conviene la consulta con el neurocirujano y después de estudios como tomografía computadorizada, mielografía, y resonancia magnética nuclear, conviene practicar fusión de la porción superior de la columna antes mencionada.

The Committee on Sports Medicine of the American Academy of Pediatrics ha sentado las siguientes pautas para personas con síndrome de Down que desean participar en deportes que pudieran ocasionar lesiones de cabeza y cuello como gimnasia, buceo, futbol, soccer y saltos de altura[1]. (Las mismas guías son válidas para enfermos de artritis reumatoide, algunas formas de displasia ósea y anormalidades de la apófisis odontoides en que puede haber inestabilidad atlantoaxoidea).

Las pautas recomendadas son: 1) todos los niños con síndrome de Down que desean participar en deportes que podrían ocasionar traumatismos de cabeza o cuello, deben ser sometidos a radiografías laterales, tomadas en la región cervical, en posiciones neutras, de flexión y extensión, antes de comenzar su entrenamiento o competiciones. 2) La persona no debe participar en deportes que pudieran ocasionar traumatismos de cuello o cabeza si la distancia entre la apófisis odontoides del axis y el arco anterior del atlas excede de 4.5 mm o si la apófisis mencionada es anormal. 3) No es necesario repetir las radiografías en pacientes que tienen datos normales. Algunos médicos proponen estudiar a los niños con síndrome de Down rutinariamente a los cinco y seis años de edad en busca de inestabilidad atlantoaxoidea. 4) Los niños con subluxación o luxación atlantoaxoidea y signos o síntomas neurológicos no deben participar en actividades agotadoras. 5) Los niños con síndrome de Down sin signos de inestabilidad atlantoaxoidea pueden participar en todos los deportes.

Luxación espontánea habitual de la cadera[5,21,33,38,45]. La anomalía en cuestión surge en un 4.5% de niños con síndrome de Down y por lo común estos niños muestran retraso en las fechas de inicio de la marcha; las caderas son hipermóviles pero no luxables hasta los dos a cuatro años de edad en que la cadera afectada en forma espontánea se luxa y vuelve a su sitio. Los signos iniciales son un "chasquido" o clic en la cadera, claudicación cada vez más intensa y sensación de que "algo cedió" y rechazó a la bipediación y marcha.

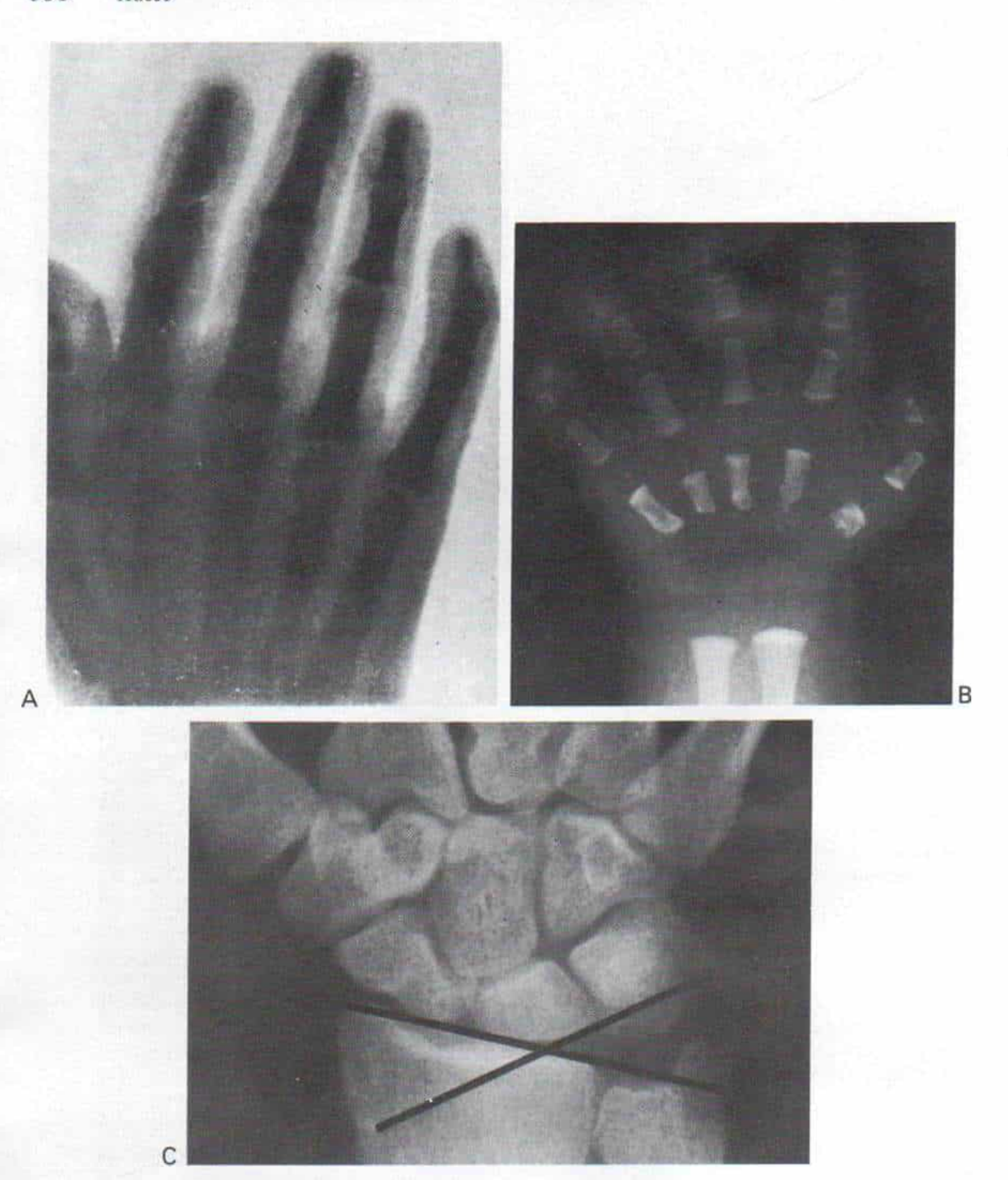


Fig. 3-104. Radiografías de la mano en el síndrome de Down.

A, clinodactilia del quinto dedo. La radiografía fue hecha en 1896, un año después que se descubrieron los rayos X. **B**, radiografía anteroposterior de la mano de un niño en que se advierte epífisis "en punta" en el síndrome de Down. Adviértase la calcificación "en punta" en la base de los metacarpianos muy acortados (las epífisis en punta aparecen en otros cuadros además del síndrome que nos ocupa). **C**, radiografía de la muñeca de un adulto con síndrome de Down en que se identifica el incremento del ángulo carpiano (143°) y la hipoplasia del hueso del carpo, como son la navicular y semilunar. (Reimpreso con autorización de Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis, Philadelfia, W. B. Saunders, 1984.)

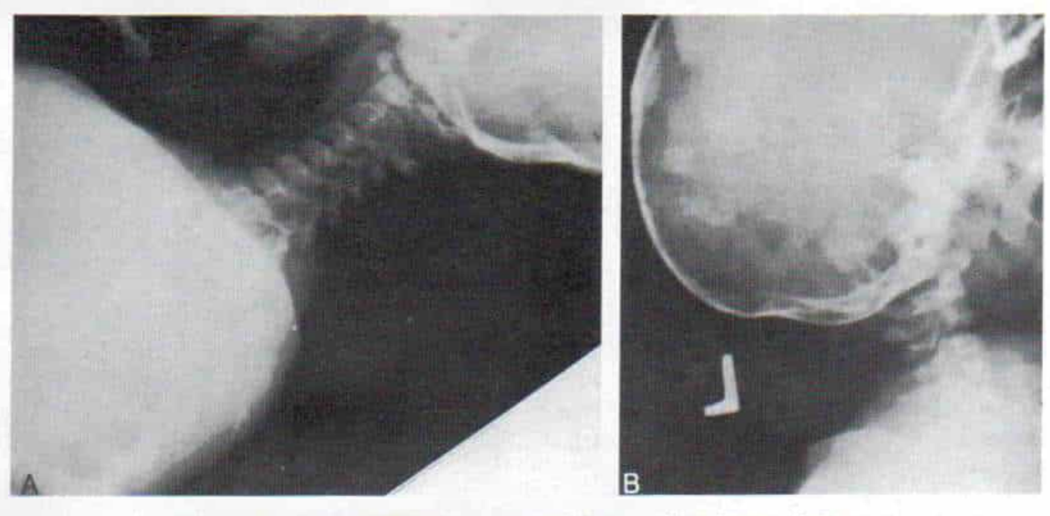


Fig. 3-105. Inestabilidad atlantoaxoidea en el síndrome de Down.

Las proyecciones en flexión y extensión laterales de la columna cervical indican que la distancia entre la apófisis odontoides del axis y el arco anterior del atlas, excede de 4.5 mm,



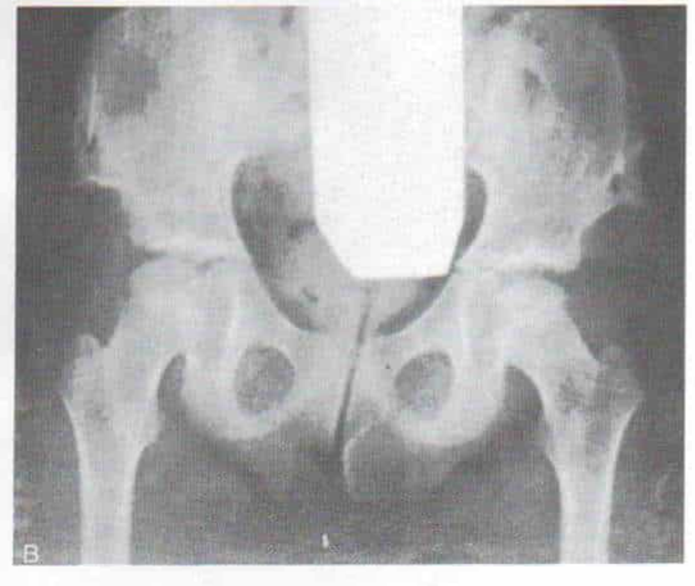


Fig. 3-106. Luxación habitual espontánea de la cadera en el síndrome de Down en una niña de 4 años.

A, radiografía preoperatoria que señala la luxación de la cadera izquierda y la subluxación de la derecha. **B**, radiografía en el postoperatorio después de reducción abierta y osteotomía bilateral iliaca de Pemberton. Las caderas son muy estables.

Con la luxación recurrente disminuye la actividad física. Las luxaciones no son dolorosas (fig. 3-106), pero sin tratamiento al final pueden quedar fijas.

En el tratamiento de la luxación habitual de la cadera no se obtienen buenos resultados con las medidas no quirúrgicas por la gran laxitud ligamentosa patológica subyacente. Cabe probar un ortesis en abducción de la cadera como sería la Scottish-Rite, pero es necesario considerar sus efectos nocivos en las articulaciones de las rodillas que quedan en posición de valgo y susceptibles a subluxación rotulofemoral. Tachdjian no ha obtenido buenos resultados con la colocación de ortesis o enyesados. La cadera que repetidamente se luxa es tratada quirúrgicamente. Se practican tomografías computarizadas para valorar el grado de torsión acetabular y femoral para definir los cambios patológicos. Por lo común para conservar la reducción, se necesitan la reducción abierta, la aplicación capsular y la osteotomía del iliaco o el fémur. Es de suma importancia la inmovilización posoperatoria, y la cifra de recidiva es grande porque la hiperlaxitud ligamentosa es persistente.

Luxación de la articulación rotulofemoral. La luxación mencionada se observa en el 5% de los casos. La rodilla "cede" y causa caídas frecuentes. Se utilizan ejercicios de reforzamiento del cuádriceps, pero a menudo se necesita cirugía. La más indicada es la operación de Galleazzi-Dewar.

Pie planovalgo intenso flexible. La anomalía en cuestión es tratada en el laboratorio de biomecánica de la Universidad de California por ortesis del pie.

Bibliografía

1. American Academy of Pediatrics Committee on Sports Medicine: Guidelines for Down's syndrome patients active in sports. News and Comments, 35:8, 1984.
2. Armendares, S., Urrusti-Sanz, J., and Diaz-del-Castillo, E.: Iliac index in newborns. Comparative values at term, in prematurity and in Down's syndrome. Am. J. Dis. Child., *113*:229, 1967.
3. Beber, B. A., Litt, R. E., and Altman, D. H.: A new radiographic finding in mongolism. Radiology, *86*:332, 1966.
4. Benda, C. E.: Down's Syndrome. New York, Grune & Stratton, 1969.
5. Bennet, G. C., Rang, M., Roye, D. P., and Aprin, H.: Dislocation of the hip in trisomy 21. J. Bone Joint Surg., *64-B*:289, 1982.
6. Caffey, J., and Ross, S.: Mongolism (mongoloid deficiency) during early infancy—some newly recognized diagnostic changes in the pelvic bones. Pediatrics, *17*:642, 1956.
7. Caffey, J., and Ross, S.: Pelvic bones in infantile mongoloidism. Roentgenographic features. A.J.R., *80*:458, 1958.
8. Chumlea, W. C., Malina, M., and Rarick, G. L.: Brachymesophalangia of the fifth finger, stature and weight in children with Down syndrome. J. Ment. Defic. Res., *25*:7, 1981.
9. Chumlea, W. C., Malina, R. M., Rarick, G. L., and Seefeldt, V. D.: Communalities for rates of diaphyseal elongation of short bones of the hand of children with Down syndrome. Am. J. Physic. Anthropol., *53*:129, 1980.
10. Currarino, G., and Swanson, G. E.: A developmental variant of ossification of the manubrium sterni in mongolism. Radiology, *82*:916, 1964.
11. Curtis, B. H., Blank, S., and Fisher, R. L.: Atlantoaxial dislocation in Down's syndrome: Report of two patients requiring surgical correction. J.A.M.A., *205*:212, 1968.
12. Dingan, S. J.: Polydactyly in Down's syndrome. Am. J. Ment. Defic., *77*:486, 1973.
13. Down, J. L. H.: Observations on an ethnic classification of idiots. London Hosp. Clin. Lect. Rep., *3*:259, 1866.
14. Engler, M.: Mongolism. Bristol, John Wright & Sons, 1949.
15. Evison, G., and Oliver, M.: Acetabulum excavatum in adult Down's syndrome. Br. J. Radiol., *54*:340, 1981.
16. Fabia, J., and Drolette, M.: Malformations and leukemia in children with Down's syndrome. Pediatrics, *45*:60, 1970.
17. Finerman, G. A. M., Sakai, D., and Weingarten, S.: Atlantoaxial dislocation with spinal cord compression in a Mongoloid child. J. Bone Joint Surg., *58-A*:408, 1956.
18. Garn, S. M., Gall, J. C., Jr., and Nagy, J. M.: Preliminary radiogrammetric analysis of the bone recovery phase in adolescents with Down's syndrome. Invest. Radiol., *7*:97, 1972.
19. Gerald, B. E., and Silverman, F. N.: Normal and abnormal interorbital distances, with special reference to mongolism. A.J.R., *95*:154, 1965.
20. Gerard, Y., Segal, P., and Bedoucha, J.-S.: Instabilité de l'atlas sur l'axis dans le mongolisme. Presse Méd., *79*:573, 1971.
21. Gore, D. R.: Recurrent dislocation of the hip in a child with Down's syndrome. J. Bone Joint Surg., *63-A*:823, 1981.
22. Hall, B.: Mongolism in newborns. A clinical and cytogenic study. Acta Paediatr. [Suppl.], *154*:41, 1964.
23. Hefke, H. W.: Roentgenologic study of anomalies of the hands in one hundred cases of mongolism. Am. J. Dis. Child., *60*:1319, 1940.
24. Hreidarsson, S., Magram, G., and Singer, H.: Symptomatic atlantoaxial dislocation in Down syndrome. Pediatrics, *69*:568, 1982.
25. Hungerford, G. D., Akkaraju, V., Rawe, S. E., and Young, G. F.: Atlanto-occipital and atlanto-axial dislocations with spinal cord compression in Down's syndrome: A case report and review of the literature. Br. J. Radiol., *54*:758, 1981.
26. Kaufman, H. J., and Taillard, W. F.: Pelvic abnormalities in mongols. Br. Med. J., *1*:948, 1961.
27. Kleinman, P. K.: Case report 224. Radiological studies. Skeletal Radiol., *10*:192, 1983.
28. Levinson, A., Friedman, A., and Stamps, F.: Variability of mongolism. Pediatrics, *16*:43, 1955.
29. Martel, W., and Tishler, J. M.: Observations on the spine in mongoloidism. A.J.R., 97:630, 1966.
30. Martel, W., Uyham, R., and Stimson, C. W.: Subluxation of the atlas causing spinal cord compression in a

case of Down's syndrome with a "manifestation of an occipital vertebra." Radiology, 93:839, 1969.
31. Mortensson, W., and Hall, B.: Abnormal pelvis in newborn infants with Down's syndrome. Acta Radiol., *12*:847, 1972.
32. Nicolis, F. B., and Sacchetti, G.: A nomogram for the x-ray evaluation of some morphological anomalies of the pelvis in the diagnosis of mongolism. Pediatrics, *32*:1074, 1963.
33. Packer, J. W., Lefkowitz, L. A., and Ryder, C. T.: Habitual dislocation of the hip treated by innominate osteotomy: A report of three cases. Clin. Orthop., *83*:184, 1972.
34. Peterson, C. D., and Luzzatti, L.: The role of chromosome translocations in the recurrence risk of Down's syndrome. Pediatrics, *85*:463, 1965.
35. Poznanski, A. K., Garn, S. M., Nagy, J. M., and Gall, J. C., Jr.: Metacarpophalangeal pattern profiles in the evaluation of skeletal malformations. Radiology, *104*:1, 1972.
36. Pozsonyi, J., Gibson, D., and Zarfas, D. E.: Skeletal maturation in mongolism (Down's syndrome). J. Pediatr., *64*:75, 1964.
37. Rabinowitz, J. G., and Moseley, J. E.: The lateral lumbar spine in Down's syndrome: A new roentgen feature. Radiology, *83*:74, 1964.
38. Rang, M.: Dislocation of the hip in Down's syndrome. J. Bone Joint Surg., *54-B*:770, 1972.
39. Rarick, G. L., Rapaport, I. F., and Seefeldt, V.: Bone development in Down's disease. Am. J. Dis. Child., *107*:45, 1964.
40. Rarick, G. L., Rapaport, I. F., and Seefeldt, V.: Long bone growth in Down's syndrome. Am. J. Dis. Child., *112*:566, 1966.
41. Roche, A. F.: Skeletal maturation rates in mongolism. A.J.R., *91*:979, 1964.
42. Roche, A. F.: The stature of Mongols. J. Ment. Defic. Res., *9*:131, 1965.
43. Rochels, R., and Schmid, F.: Morphologische und metrische Abweichungen der Handknochen beim Down-syndrom—eine radiologische studie. Fortschr. Geb. Rontgenstr., *133*:30, 1980.
44. Rowe, R. D., and Uchida, I. A.: Cardiac malformation in mongolism. A prospective study of 184 mongoloid children. Am. J. Med., *31*:726, 1961.
45. Rundle, A. T., Donoghue, E., Abbas, K. A., and Krstic, A.: A catch-up phenomenon in skeletal development of children with Down's syndrome. J. Ment. Defic. Res., *16*:41, 1972.
46. Semine, A. A., Ertel, A. N., Goldberg, M. J., and Bull, M. J.: Cervical-spine instability in children with Down syndrome (trisomy 21). J. Bone Joint Surg., *60-A*:649, 1978.
47. Shapiro, B. L., Gorlin, R. J., Redman, R. S., and Bruhl, H. H.: The palate and Down's syndrome. N. Engl. J. Med., *276*:1460, 1967.
48. Sherk, H. H., and Nicholson, J. T.: Rotatory atlantoaxial dislocation associated with ossiculum terminale and mongolism. A case report. J. Bone Joint Surg., *51-A*:957, 1969.
49. Shield, L. K., Dicksens, D. R., and Jensen, F.: Atlantoaxial dislocation with spinal cord compression in Down syndrome. Aust. Paediatr. J., *17*:114, 1981.
50. Smith, T. T.: A peculiarity in the shape of the hand in idiots of the "mongol" type. Pediatrics, 2:315, 1896.
51. Tishler, J., and Martel, W.: Dislocation of the atlas in mongolism. Preliminary report. Radiology, *84*:904, 1965.
52. Uchida, I. A.: Epidemiology of mongolism: The Manitoba study. Ann. N.Y. Acad. Sci., *171*:361, 1970.
53. Whaley, W. J., and Gray, W. D.: Atlantoaxial dislocation and Down's syndrome. Can. Med. Assoc. J., *123*:35, 1980.
54. Zangeneh, F., and Steiner, M. M.: Oxandrolone therapy in growth retardation of children. Am. J. Dis. Child., *113*:234, 1967.

OTRAS ABERRACIONES CROMOSOMICAS

Trisomía 18. En la trisomía 18 se advierten múltiples malformaciones congénitas. El cirujano ortopedista es consultado por las anomalías notables como pie equinovaro y pie valgo convexo congénito. La postura de los dedos de la mano es característica: el índice está alargado y sobre el dedo medio, y el anular, y el meñique se encorva con contractura de la articulación interfalángica proximal (fig. 3-107). La pelvis está angosta, el maxilar inferior en posición de recesión y el tórax es pequeño, el cuello es corto y hay hipoplasia del maxilar superior. Las orejas recuerdan las de un fauno y el cráneo está alargado. También aparecen a menudo anor-

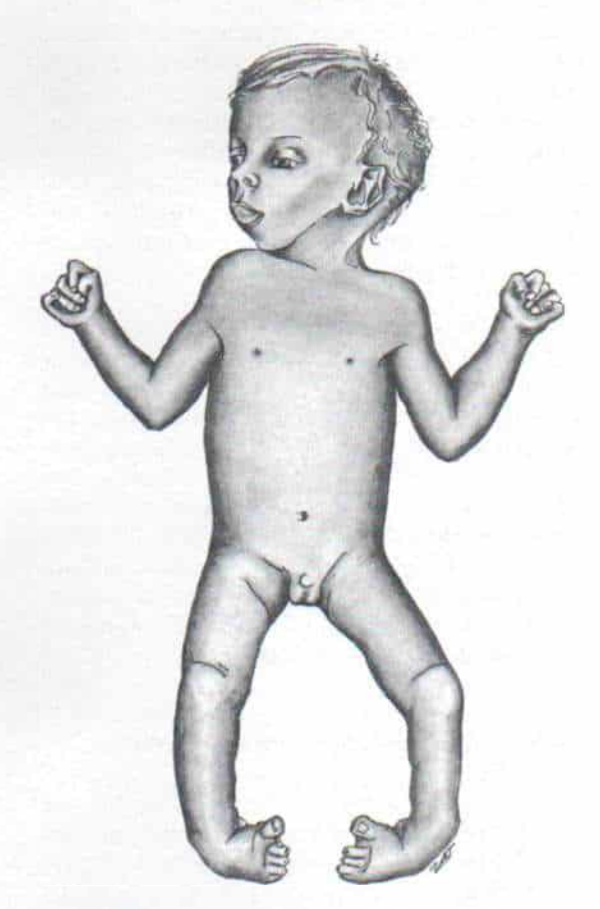


Fig. 3-107. Características clínicas de la trisomía 18.

malidades congénitas de la columna. El pronóstico es muy insatisfactorio en estos pacientes, y suelen morir antes de cumplir un año de edad[1,2].

Trisomía 13-15. Las deformidades de manos y pies en la trisomía 13-15 constituyen los signos por los que el niño es llevado al cirujano ortopedista. Incluyen polidactilia, sindactilia, contractura en flexión de las articulaciones interfalángicas, o pie varo o valgo. Las deformidades más notables son las craneofaciales (microcefalia con labio y paladar hendidos), con ojos pequeños. El pronóstico es muy sombrío por las otras anormalidades de corazón y riñones. Los lactantes mueren antes de cumplir un año de edad. Es mejor no tratar las deformidades de las extremidades[3,7].

Trisomía 8. Los aspectos de mayor interés para el cirujano ortopedista que tratan niños con trisomía 8 son pie equinovaro, con deformidad en flexión del primer dedo, y con deformidades contracturales generalizadas de otras articulaciones. Los lactantes muestran anormalidades difusas del esqueleto que incluyen 13 costillas, deformidades congénitas de vértebras (en "cuña", con defecto del arco neural), coxa valga, camptodactilia y clinodactilia. La cabeza es grande con cuello corto y tronco largo[5].

Síndrome de maullido de gato. La causa del síndrome es una deficiencia del brazo corto del cromosoma 5. Las deformidades esqueléticas comprenden luxación de la cabeza del radio, clinodactilia, metacarpianos cortos y malformaciones de la columna. Los niños con el trastorno muestran retardo mental profundo y falta de crecimiento. El diagnóstico se simplifica por la presencia del llanto en "maullido de gato". Es mejor no emprender medidas ortopédicas por el pronóstico insatisfactorio del problema[6].

Anomalías de cromosomas sexuales

Síndrome de Turner. En el síndrome en cuestión falta un cromosoma X y la persona no tiene ovarios, y como resultado se observa infantilismo y amenorrea. El cuadro se advierte en la neonata por la presencia de membrana alar en el cuello y linfedema periférico. Los signos por los que es llevada la niña al cirujano ortopedista son cúbito valgo, cuarto metacarpiano corto y cuello corto con una línea de implantación baja del cabello. También coexisten otros defectos en corazón, riñones y columna. El pronóstico depende de la naturaleza de las anomalías de corazón y riñones. Muchas de estas niñas viven. El tratamiento ortopédico se individualiza con arreglo a la naturaleza de la deformidad.

Síndrome de Klinefelter. El síndrome XXY se observa en el varón, que se manifiesta en la pubertad por testículos pequeños y falta de espermatogénesis. Los pacientes son muy altos, con un segmento inferior largo del cuerpo. La sinostosis radiocubital puede observarse en ellos[4].

Bibliografía

1. Edwards, J. W., Harnden, D. G., Cameron, A. H., Crosse, U. M., and Wolff, O. H.: A new trisomic syndrome. Lancet, *1*:787, 1960.
2. James, A. E., Jr., Belcourt, C. L., Atkins, L., and Janower, M. L.: Trisomy 18. Radiology, 92:36, 1969.
3. James, A. E., Jr., Belcourt, C. L., Atkins, L., and Janower, M. L.: Trisomy 13–15. Radiology, 92:44, 1969.
4. Klinefelter, H. F., Jr., Reifstein, E. C., and Albright, F.: Syndrome characterized by gynecomastia, aspermatogenesis, without a-Leydigism, and increased excretion of follicle-stimulating hormone. J. Clin. Endocrinol., 2:615, 1942.
5. LeJeune, J., and Rethore, M. O.: Trisomies of chromosome no. 8. Nobel 23, Chromosome Identification, 1973, pp. 214–216.
6. LeJeune, J., LaFourcade, J., DeGrouchy, J., Berger, R., Gautien, F., Salmon, C., and Turpin, R.: Deletion partielle du bras court du chromosome 5. Individualisation d'un novel état morbide. Sem. Hôp. Paris, *40*:1069, 1964.
7. Patau, K., Smith, D. W., Thorman, E., Inhorn, S. L., and Wagner, H. P.: Multiple congenital anomalies caused by an extra autosome. Lancet, *1*:790, 1960.
8. Turner, H. H.: A syndrome of infantilism, congenital webbed neck, and cubitus valgus. Endocrinology, 23:566, 1935.

Osteopatías metabólicas y endocrinas

RAQUITISMO

Fisiopatología general

El raquitismo es una alteración del esqueleto en crecimiento causada por una perturbación del metabolismo de calcio y fósforo y

caracterizado por mineralización inadecuada de la matriz ósea. En los niños, los extremos epifisarios de los huesos son los sitios de osteogénesis más activa, y por ello la enfermedad se manifiesta más en esas zonas. El término *osteomalacia* denota el mismo proceso patológico en el adulto en quien hay afectación de todo el esqueleto y en quien los cambios patológicos necesitan un tiempo más largo para manifestarse. No expondremos en este apartado las formas de osteomalacia de los adultos.

Patogenia. En los últimos 20 años ha habido grandes progresos en los conocimientos sobre el metabolismo de la vitamina D. Cuando se administra la vitamina mencionada, intensifica la absorción de calcio por los intestinos; sin embargo, hay un lapso de varias horas para que se manifieste su acción y ello se debe a que la vitamina necesita convertirse en varios metabolitos biológicamente activos antes que ejerza sus efectos específicos en los tejidos. Las fuentes de la vitamina son los alimentos y la piel (la provitamina 17-dehidrocolesterol). Las fuentes de vitamina D de los alimentos incluyen pescados, huevos y productos fortificados (como la leche y otros productos lácteos). Dos formas fisiológicamente importantes son la vitamina D_2 (calciferol) y la vitamina D_3 (colecalciferol). La luz ultravioleta transforma el 7-dehidrocolesterol en vitamina D_3. Ambas formas son liposolubles y su absorción puede ser entorpecida por la esteatorrea, con malabsorción resultante de vitamina D. Los hepatocitos elaboran el derivado hidroxilado de la vitamina D_3, 25-hidroxicolecalciferol (25-HCC). En el plasma las formas circulantes activas son la propia vitamina D_3 y el 25-hidroxicalciferol (1.25-DHCC). En enfermedades glomerulares y tubulares dicha conversión posiblemente no se efectúe; ello constituye la base fisiopatológica del raquitismo renal, que se subdivide en glomerular y tubular. La acción del 1-,25- dihidroxicolecalciferol en el intestino delgado es intensificar la absorción de calcio. En caso de deficiencia de vitamina D es muy poco el calcio que se absorbe por intestinos, y como resultado surge hipocalcemia. Esta última estimula la función de las paratiroides (PTH), lo que aumenta parcialmente la calcemia y disminuye notablemente la resorción de fosfato por riñones. La hipofosfatemia resultante y las concentraciones de calcio bajas a bajas/normales ocasionan poca mineralización de la matriz ósea, y falta de calcificación de tejidos cartilaginosos y osteoides.

La poca absorción de calcio por vías gastrointestinales puede ser causada por hipovitaminosis D, fundamentalmente de origen nutricional, a veces por la presencia de sustancias queladas en la dieta, hepatopatía, o trastornos de vías gastrointestinales[16,67]. En caso de lesión hepática disminuye la producción de 25-hidroxicolecalciferol y el exceso de grasa en las heces (como en la esteatorrea) interfiere en la absorción de la vitamina D liposoluble.

La segunda causa fisiopatológica de raquitismo es la disminución del fosfato disponible y activo para mineralización ósea. Se conoce clásicamente a este grupo de trastornos como raquitismos resistentes o refractarios a vitamina D, y puede subdividirse en cuatro tipos fisiopatológicos. En *el primero* se debe a la falta de resorción de fosfato filtrado por el glomérulo. El resultado es la hipofosfatemia y la hiperfosfatemia notable. En *segundo* lugar está la falta de síntesis de cantidades adecuadas de (1.25-DHCC). En *tercer* lugar está la insensibilidad biológica de las células del intestino delgado. El 1.25-hidroxicolecalciferol se encuentra en abundancia, pero las células intestinales no sintetizan el sistema de transporte y disminuye la absorción de calcio por el intestino. La *cuarta* forma se conoce como acidosis tubular renal, que se caracteriza desde el punto de vista bioquímico por acidosis hipoclorémica, hiponatrémica e hipopotasémica, y por alcalinidad de la orina. El trastorno de la biotransformación de la base fija y del bicarbonato en los riñones puede ser genético o adquirido.

En la *osteodistrofia renal* por insuficiencia crónica hay hiperfosfatemia que induce la aparición de hipocalcemia.

Raquitismo por deficiencia simple de vitamina D

El tipo mencionado aparece rara vez antes del sexto mes o después del tercer año de vida. Es resultado de la ingesta insuficiente de la vitamina D y de la exposición inadecuada a la luz solar. Desde que Mellanby y Park demostraron que es posible evitarlo, su incidencia ha disminuido extraordinariamente[42,43,50]. La leche y los productos lácteos son

ricos en calcio y fósforo y a menudo son suplementados con preparados sintéticos de vitaminas D. Solamente en áreas de inanición y en grupos con excentricidades alimentarias el raquitismo por deficiencia simple de vitamina D constituye un problema clínico.

Los prematuros están predispuestos más fácilmente al raquitismo dado que nacen sin la reserva normal de calcio en el esqueleto, que se mineraliza fisiológicamente en los últimos tres meses de vida intrauterina*.

Cuadro patológico[22,33,51,54]. En el raquitismo, la perturbación fundamental del hueso es la falta de calcificación del cartílago y del tejido osteoide. Los estudios in vitro han demostrado que el cartílago raquítico puede calcificarse si se le sumerge en una solución que contenga concentraciones adecuadas de calcio y fosfato.

En circunstancias normales, las células del cartílago en la zona provisional de calcificación proliferan en columnas y las porciones más antiguas de ellas muestran calcificación, invasión, resorción y sustitución por hueso nuevo. Sin embargo, en el raquitismo falta el depósito de calcio en las columnas maduras de células de cartílago, hay invasión desordenada del cartílago por parte de vasos sanguíneos, no hay resorción a nivel de la zona de calcificación provisional, y hay mayor engrosamiento de la lámina epifisaria (fig. 3-108). No se altera el crecimiento celular. Los condrocitos se multiplican normalmente, pero no ocurre el proceso normal de maduración de las columnas cartilaginosas y hay falta de calcificación de su matriz y su resorción final. El engrosamiento de la fisis no es causado por hipertrofia de las células del cartílago.

La actividad osteoblástica de los tejidos endósticos y periósticos es normal, con formación de abundante tejido osteoide. La producción de fosfatasa es normal. Sin embargo, con la mineralización defectuosa, no hay resorción osteoplástica del osteoide no calcificado y por ello la abundancia excesiva de osteoide producido por los osteoblastos normales, es "depositada" irregularmente, alrededor de todo lo que sirva como "entramado" o "andamiaje" en la metáfisis. En la diáfisis pueden identificarse incluso algunos islotes de osteoide, sitios en que normalmente existe



Fig. 3-108. Imagen histológica del raquitismo.

Microfotografía de la unión epifisaria-metafisaria. Obsérvese el tejido osteoide no calcificado, la falta de depósito de calcio en las columnas de células maduras de cartílago, y la invasión desordenada del cartílago por parte de los vasos sanguíneos (× 25).

sólo tejido óseo calcificado. Es extraordinaria la escasez de osteoclastos y se les identifica solamente cerca del hueso calcificado. No se forma la "trama" normal.

En el raquitismo se advierte anormalidad en la disposición de los haces de fibras de colágena en el hueso compacto, y siguen un trayecto perpendicular y no paralelo al conducto de Havers[22].

A simple vista, el hueso raquítico es blando en su fase activa y se deforma bajo la carga del peso corporal y otras fuerzas. Sino se trata la enfermedad y persiste, surgen deformidades angulares de huesos largos (particularmente tibia y fémur), escoliosis y deformidades de la jaula torácica y la pelvis.

Dodds y Cameron han estudiado la histopatología de la cicatrización del hueso raquítico en hueso encondral y Bailie e Irving[5,21], en hueso membranoso. Con la administración de vitamina D aumenta la absorción de calcio y surge la calcificación de las columnas cartilaginosas en la zona de calcificación provi-

* Consúltense las referencias 8-10, 12-14, 28, 29, 34, 35, 37, 39, 41, 48, 56.

sional, y en tejido osteoide. Como siguiente paso, hay resorción osteoclástica de cartílago calcificado y osteoide, con remodelación de hueso, y se establece un patrón normal de calcificación.

Cuadro clínico. El cuadro clínico depende de la intensidad y duración de la enfermedad. Los signos iniciales son debilidad muscular generalizada y letargia. El lactante con raquitismo muestra abdomen sobresaliente y hay retardo en las fechas en que normalmente se sentaría, pondría de pie y caminaría.

Las primeras manifestaciones óseas del raquitismo activo son craneotabes, "rosario raquítico", y engrosamiento leve de tobillo, rodillas y muñecas. El craneotabes se debe a reblandecimiento y adelgazamiento de los huesos del craneo y se detecta con facilidad en el occipital y la porción posterior del parietal, los que en la palpación firme tienen una consistencia como de "pergamino". La presencia del "rosario raquítico" se debe al agrandamiento de las uniones costocondrales.

Al persistir la actividad del raquitismo hay agrandamiento positivo de las prominencias óseas de muñecas, tobillos y rodillas (fig. 3-109). La tensión del diafragma en la jaula costal produce una depresión horizontal denominada "surco de Harrison". El "tórax de pichón" es causado por la proyección del esternón hacia adelante. Se retrasa el cierre de la fontanela anterior. El cráneo reblandecido suele ser más grande de lo normal y puede aplanarse y tornarse asimétrico. Surgen prominencias como resultado del engrosamiento de los huesos parietal y frontal. La dentición también sufre afectación y hay defectos en el esmalte y retraso en la erupción normal de los dientes.

El reblandecimiento de los huesos largos de miembros inferiores tiende a ocasionar su encorvamiento bajo el peso corporal, y de ello surge genuvalgo. En raquitismo intenso puede haber coxa vara y el niño camina con marcha de ánade. A veces hay fracturas en rama verde de la diáfisis femoral o tibial. Más tarde se advierte cifoescoliosis. Las deformidades de los miembros inferiores y la columna harán que disminuya la talla total.

Signos radiográficos[55,64,68]. En la radiografía se advierte falta de calcificación del tejido osteoide y del cartílago. La fisis se engruesa con opacificación de la zona provisional de calcificación (fig. 3-109, *F*). El borde epifisario de las metástasis muestra "deshilachamiento" y un patrón en "cepillo", por los islotes o columnas de cartílago no calcificado. Las epífisis se ensanchan. Disminuye la densidad de la cortical de la diáfisis. Las trabéculas óseas son gruesas, muy separadas y no muestran alineación con las líneas de fuerza o carga.

Conforme evoluciona el proceso raquítico, surgen deformidades de huesos largos, costillas, pelvis y columna.

Con la curación del raquitismo se advierte calcificación de la zona provisional de calcificación y en tejido osteoide. Se adelgaza la lámina epifisaria y aumenta la densidad ósea[59-61].

Tratamiento. El raquitismo puede evitarse por la ingestión de 400 U I de vitamina D, al día. La leche entera y la evaporada están fortificadas como medida de salud pública por la adición de concentrado de vitamina D, de manera que un litro de leche fresca o de leche entera o una lata de leche evaporada contienen 400 UI de la vitamina D. En el neonato no hay reservas de la vitamina y por ese motivo debe adicionarse a quienes son amamantados o a quienes reciben alimentación artificial, y dicha medida se comienza a los 5 ó 10 días de vida. Los prematuros necesitan una dosis aproximada de 2000 UI de vitamina D al día, en los primeros 3 meses de vida.

Sin embargo, algunos problemas impiden la prevención uniforme del raquitismo e incluyen estándares inadecuados de vida en algunas zonas geográficas y falta de supervisión médica, así como las variaciones genéticas y falta de supervisión médica, así como en las cantidades necesarias de vitamina D que requiere cada persona.

El tratamiento del raquitismo por deficiencia simple de vitamina D comprende la ingestión diaria de 2000 a 5000 UI de esa sustancia durante 6 a 7 semanas. En término de 2 a 4 semanas por las radiografías se advertirán signos de curación (fig. 3-110). En áreas con depresión económica y si es imposible confiar en los padres para su administración, cabe recurrir a una dosis de 600000 UI de vitamina D. Si en término de tres semanas no se advierten signos de curación puede repetirse otra vez la dosis. Si el niño no mejora con este régimen probablemente tiene raquitismo refractario a vitamina D.



Fig. 3-109. Raquitismo por deficiencia simple de vitamina D.

A a **E**, aspecto clínico del paciente. Se advierte agrandamiento de las prominencias óseas de muñecas, rodilla y tobillos. Las piernas muestran arqueamiento anterolateral. Obsérvese el abdomen sobresaliente, con hernia umbilical.

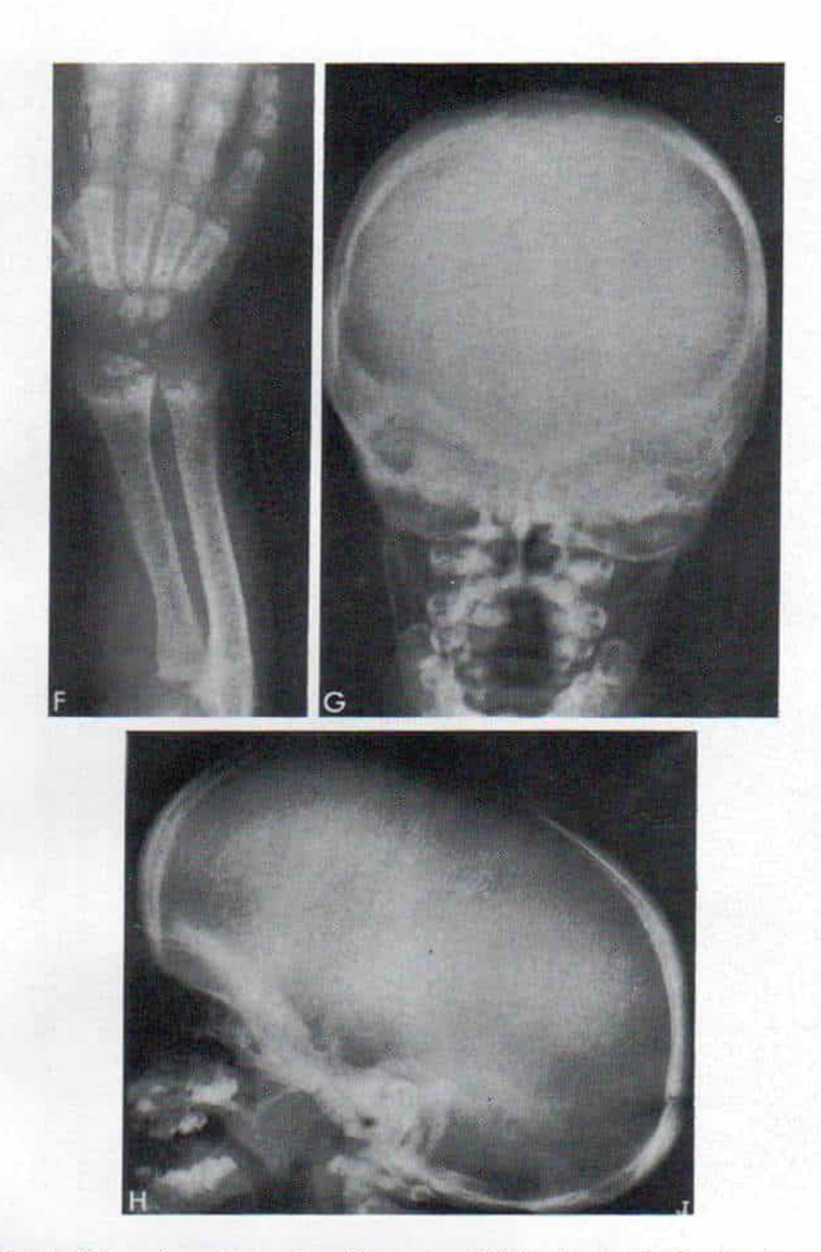


Fig. 3-109 (continuación). Raquitismo por deficiencia simple de vitamina D.

F, radiografía anteroposterior de muñeca y antebrazo en que se identifica el engrosamiento de las fisis y el "borramiento" de la zona provisional de calcificación. Es visible el patrón "deshinchado" y en cepillo del borde epifisario de las metáfisis. **G** y **H**, radiografías del cráneo. Hay engrosamiento externo de las eminencias frontal y parietal. La sutura coronal es relativamente radiolúcida como consecuencia de la falta de engrosamiento de los bordes de los huesos.

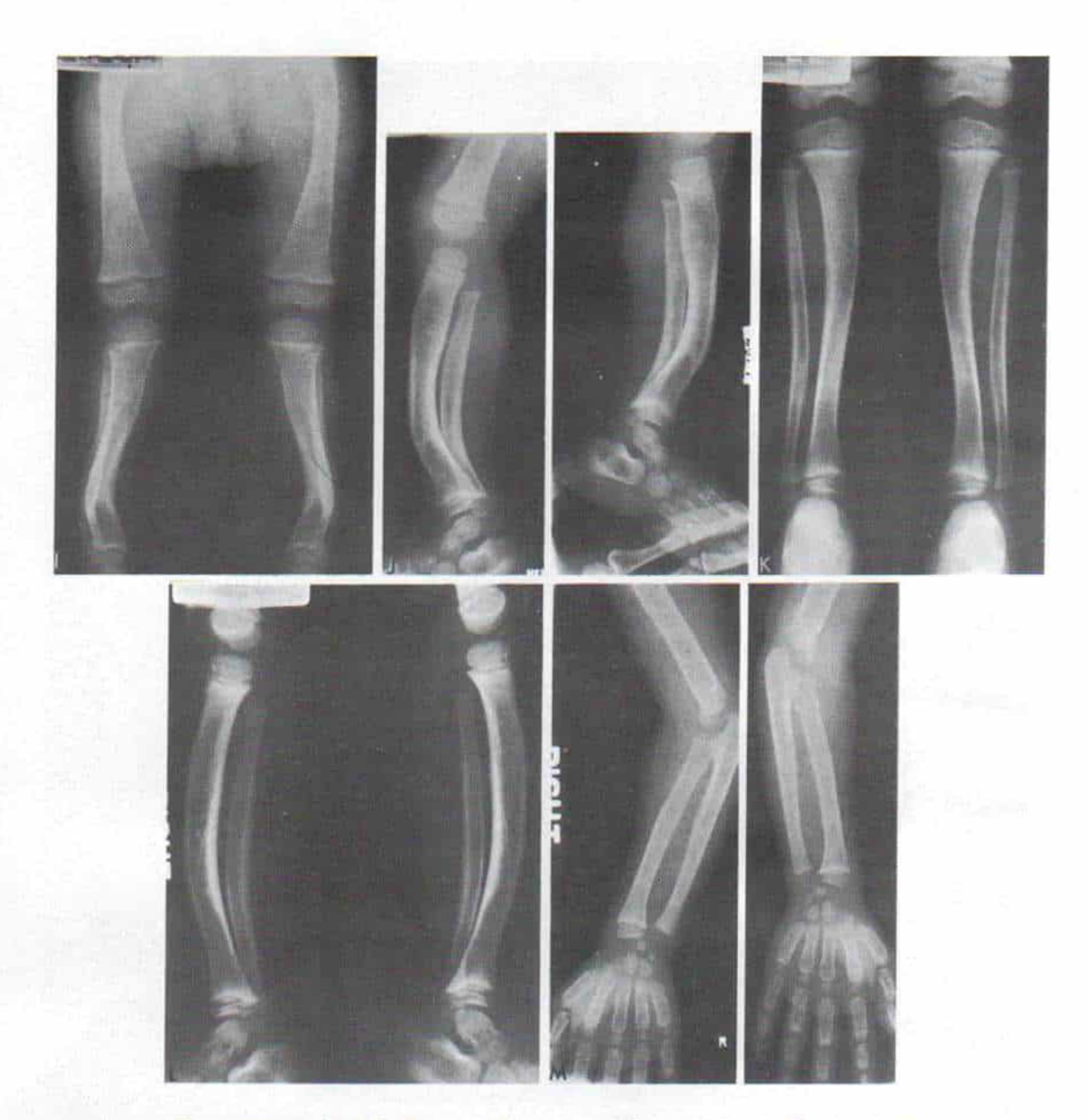


Fig. 3-109 (continuación). Raquitismo por deficiencia simple de vitamina D.

I y **J**, radiografía de los miembros inferiores 10 meses después del tratamiento con vitamina D. Obsérvese la persistencia de la angulación enterolateral de las tibias; hay curación de las zonas epifisarias-metafisarias. **K** y **L**, las radiografías de las piernas dos años después muestran mejoría de las deformidades angulares de las tibias. **M**, radiografías de miembros superiores 3 años después del tratamiento inicial. No se advierten signos de raquitismo.

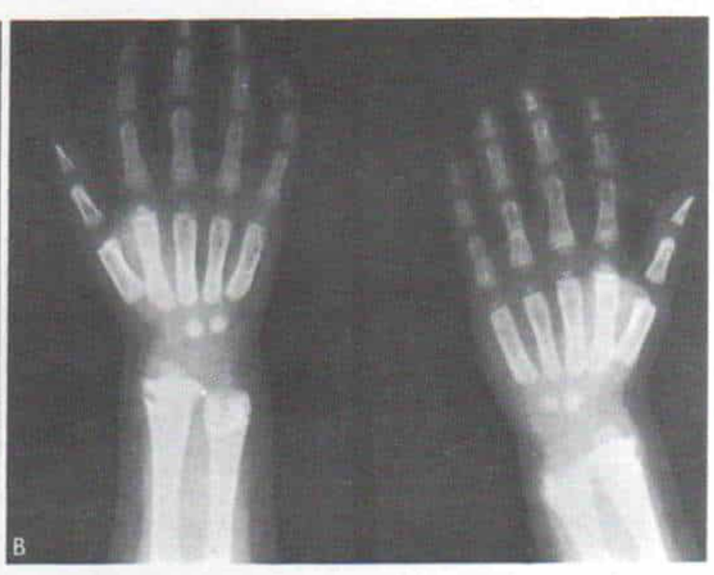
RAQUITISMO ACOMPAÑADO DE SINDROME DE ABSORCION DEFICIENTE

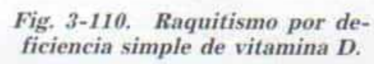
En niños por lo común se advierte tal cuadro en la enteropatía sensible al gluten (enfermedad celiaca). El cuadro inicial en lactantes es el de consunción corporal y expulsión de heces pálidas y voluminosas. Puede haber anemia ferropénica. En las radiografías se advierten los mismos signos típicos del raquitismo causado por deficiencia de vitamina D, y además, los signos de osteoporosis generalizada. Si la cantidad de grasa en las heces excede de 5 g al día ello denota esteatorrea. Además de la falta de absorción de vitamina D, otro factor en la disminución del calcio extracelular sería el tránsito rápido del contenido intestinal. Otras causas raras del raquitismo en niños son atresia biliar congénita y enfermedad fibroquística.

Bibliografía

1. Andrews, W. S., Pau, C. M., Chase, H. P., Foley, L. C., and Lilly, J. R.: Fat soluble vitamin deficiency in biliary atresia. J. Pediatr. Surg., *16*:284, 1981.
2. Arnaud, C. D., Tsao, H. S., and Littledike, T.: Calcium homeostasis, parathyroid hormone and calcitonin: Preliminary report. Mayo Clin. Proc., *45*:125, 1970.
3. Arnstein, A. R., Frame, B., and Frost, H. M.: Recent






Fig. 3-110. Raquitismo por deficiencia simple de vitamina D.

Se identifican los signos radiográficos de curación después de la ingestión diaria de 3000 UI de vitamina D durante diez semanas. En caso de no haber tal mejoría probablemente el enfermo tendrá raquitismo refractario a vitamina D. **A**, radiografía inicial en que se advierte raquitismo florido. **B**, tres semanas después de administración de vitamina D. **C**, seis meses más tarde ya no hay signos de raquitismo activo.



progress in osteomalacia and rickets. Ann. Intern. Med., *67*:1296, 1967.

4. Avioli, L. V., and Haddad, J. G.: Progress in endocrinology and metabolism. Vitamin D: Current concepts. Metabolism, *22*:507, 1973.
5. Bailie, J. M., and Irving, J. T.: Development and healing of rickets in intramembranous bone. Acta Med. Scand., *306*:Suppl. 1, 1955.
6. Barnes, M. J., Constable, B. J., Morton, L. F., and Kodicek, E.: Bone collagen metabolism in vitamin D deficiency. Biochem. J., *132*:113, 1973.
7. Beal, V. A.: Calcium and phosphorus in infancy. Am. Diet. Assoc., *53*:450, 1968.
8. Bosley, A. R., Verrier-Jones, E. R., and Campbell, M. J.: Aetiological factors in rickets of prematurity. Arch. Dis. Child., *55*:683, 1980.
9. Callenbach, J. C., Sheehan, M. B., Abramson, S. J., and Hall, R. T.: Etiologic factors in rickets of very low-birth-weight infants. J. Pediatr., *98*:800, 1981.
10. Chesney, R. W., Hamstra, A. J., and DeLuca, H. F.: Rickets of prematurity. Supranormal levels of serum 1,25-dihydroxyvitamin D. Am. J. Dis. Child., *135*:34, 1981.
11. Chesney, R. W., Zimmerman, J., Hamstra, A., DeLuca, H. F., and Mazees, R. B.: Vitamin D metabolite concentrations in vitamin D deficiency. Are calcitriol levels normal? Am. J. Dis. Child., *135*:1025, 1981.
12. Chudley, A. E., Brown, D. R., Holzman, I. R., and Oh, K. S.: Nutritional rickets in 2 very low-birth-weight infants with chronic lung disease. Arch. Dis. Child., *55*:687, 1980.
13. Cifuentes, R. F., Kooh, S. W., and Radde, I. C.: Vitamin D deficiency in a calcium-supplemented very low-birth-weight infant. J. Pediatr., *96*:252, 1980.
14. Cleghorn, G. J., Tudehope, D. I., and Masel, J. P.: Rickets in extremely low-birth-weight infants. Aust. Paediatr. J., *17*:285, 1981.
15. Cousins, R. J., and DeLuca, H. F.: Vitamin D and bone. *In* Bourne, G. F. F. (ed.): The Biochemistry and Physiology of Bone. Vol. 2. New York, Academic Press, 1971, p. 281.
16. Curtis, J. A., Kooh, S. W., Fraser, D., and Greenberg, M. L.: Nutritional rickets in vegetarian children. Can. Med. Assoc. J., *128*:150, 1983.
17. DeLuca, H. F.: Current concepts: Vitamin D. N. Engl. J. Med., *281*:1103, 1969.
18. DeLuca, H. F.: Vitamin D: New horizons. Clin. Orthop., *78*:4, 1971.
19. DeLuca, H. F.: The vitamin D system: A view from basic science to the clinic. Clin. Biochem., *14*:213, 1981.
20. Delvin, E. E., Glorieux, F. H., Marie, P. J., and Pettifor, J. M.: Vitamin D dependency: Replacement therapy with calcitrol? J. Pediatr., *99*:26, 1981.
21. Dodds, G. S., and Cameron, H. C.: Studies on experimental rickets in rats. II. The healing process in the head of the tibia and other bones. Am. J. Pathol., *14*:273, 1938.
22. Engfeldt, B., and Zetterstrom, R.: Biophysical studies of the bone tissue of dogs with experimental rickets (Biophysical studies of bone tissue No. II). Arch. Pathol., *59*:321, 1955.
23. Engfeldt, B., Zetterstrom, R., and Winberg, J.: Primary vitamin-D-resistant rickets. III. Biophysical studies of skeletal tissue. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1323, 1956.
24. Fourman, P., and Royer, P.: Calcium Metabolism and the Bone. 2nd Ed. Philadelphia, F. A. Davis, 1968, pp. 104, 153, 444.
25. Fraser, D. R.: Biochemical and clinical aspects of vitamin D function. Br. Med. Bull., *37*:37, 1981.
26. Fraser, D., and Salter, R. B.: The diagnosis and management of the various types of rickets. Pediatr. Clin. North Am., *5*:417, 1958.
27. Galante, L., Colston, K. W., MacAuley, S. J., and MacIntyre, I.: Effects of calcitonin on vitamin D metabolism. Nature, *238*:271, 1972.
28. Gefter, W. B., Epstein, D. M., Anday, E. K., and Dalinka, M. K.: Rickets presenting as multiple fractures in premature infants on hyperalimentation. Radiology, *142*:371, 1982.
29. Glass, E. J., Hume, R., Hendry, G. M., Strange, R. C., and Forfar, J. O.: Plasma alkaline phosphatase activity in rickets of prematurity. Arch. Dis. Child., *57*:373, 1982.
30. Goel, K.: Rickets. I. An old enemy returns. Nurs. Mirror, *152*:16, 1981.
31. Goel, K. M.: Rickets in Asian children in Britain. Indian J. Pediatr., *48*:763, 1981.
32. Goldsmith, R. S.: Laboratory aids in the diagnosis of metabolic bone diseases. Orthop. Clin. North Am., *3*:545, 1972.
33. Harrison, H. E., and Harrison, H. C.: Vitamin D and permeability of intestinal mucosa to calcium. Am. J. Physiol., *208*:370, 1965.
34. Kien, C. L., Browning, C., Jona, J., and Starshak, R. J.: Rickets in premature infants receiving parenteral nutrition: A case report and review of the literature. J.P.E.N., *6*:152, 1982.
35. Kulkarni, P. B., Hall, R. T., Rhodes, P. G., Sheehan, M. B., Callenbach, J. C., Germann, D. R., and Abramson, S. J.: Rickets in very low-birth-weight infants. J. Pediatr., *96*:249, 1980.
36. Lawson, D. E.: Dietary vitamin D: Is it necessary? J. Hum. Nutr., *35*:61, 1981.
37. Lewin, P. K., Reid, M., Reilly, B. J., Sawyer, P. R., and Fraser, D.: Iatrogenic rickets in low-birth-weight infants. J. Pediatr., *78*:207, 1971.
38. McIntosh, N., Brooke, O. G., and Livesey, A.: Prevention of rickets in preterm infants (letter). Lancet, *1*:685, 1982.
39. McIntosh, N., Livesey, A., and Brooke, O. G.: Plasma 25-hydroxyvitamin D and rickets in infants of extremely low-birth-weight. Arch. Dis. Child., *57*:848, 1982.
40. Marie, P. J., Pettifor, J. M., Ross, F. P., and Glorieux, F. H.: Histological osteomalacia due to dietary calcium deficiency in children. N. Engl. J. Med., *307*:584, 1982.
41. Masel, J. P., Tudehope, D., Cartwright, D., and Cleghorn, G.: Osteopenia and rickets in the extremely low-birth-weight infant—a survey of the incidence and a radiological classification. Australas. Radiol., *26*:83, 1982.
42. Mellanby, E.: Experimental rickets. The effect of cereals and their interaction with other factors of diet and environment in producing rickets. Spec. Rep. Ser. Med. Res. Coun. (London), 93:48, 1925.
43. Mellanby, E.: The part played by an accessory factor in the production of experimental rickets. LII-LIV. A further demonstration of the part played by accessory food factors in the aetiology of rickets. J. Physiol. Soc. XI-XII, *52*:106, 1918.
44. Morii, H., and DeLuca, H. F.: Relationship between vitamin D deficiency, thyrocalcitonin and parathyroid hormone. Am. J. Physiol., *213*:358, 1967.
45. Nordin, B. E. C.: Effect of malabsorption syndrome on calcium metabolism. Proc. R. Soc. Med., *54*:497, 1961.
46. Norman, A. W.: Recent studies on vitamin D and parathyroid hormone regulation of calcium and phosphorus metabolism. Clin. Orthop., *52*:249, 1967.
47. Norman, M. E.: Vitamin D in bone disease. Pediatr. Clin. North Am., *29*:947, 1982.
48. Ozsoylu, S.: Rickets in low-birth-weight infants (letter). J. Pediatr., *98*:672, 1981.

49. Ozsoylu, S.: Rickets and deficiency of vitamin D metabolites (letter). Am. J. Dis. Child., *136*:754, 1982.
50. Park, E. A.: The etiology of rickets. Physiol. Rev., 3:106, 1923.
51. Park, E. A.: Observations on the pathology of rickets with particular reference to the changes at the cartilage-shaft junction of the growing bones. Harvey Lect., *34*:157, 1938–39.
52. Paterson, C. R.: Vitamin D deficiency rickets simulating child abuse. J. Pediatr. Orthop., *1*:423, 1981.
53. Pettifor, J. M., and Ross, F. P.: Low dietary calcium intake and its role in the pathogenesis of rickets (letter). S. Afr. Med. J., *63*:179, 1983.
54. Pick, L.: Pathologic, anatomic and clinical considerations concerning malacic diseases of the bones. Harvey Lect., 27:179, 1932.
55. Rudolf, M., Arulanantham, K., and Greenstein, R. M.: Unsuspected nutritional rickets. Pediatrics, *66*:72, 1980.
56. Seino, Y., Ishii, T., Shimotsuji, T., Ishida, M., and Yabuuchi, H.: Plasma activity vitamin D concentration in low-birth-weight infants with rickets and its response to vitamin D treatment. Arch. Dis. Child., *56*:628, 1981.
57. Sevastikoglou, J. A., Ray, R. D., Hjertquist, S. O., and Berquist, E.: Vitamin D and skeletal metabolism. Acta Orthop. Scand., Suppl. 136, 1970.
58. Sima, E., and Sauciuc, M.: Surveillance and follow-up of the child for the prevention and control of rickets due to vitamin D deficiency. Viata Med. (Medii Sanit), *29*:175, 1981.
59. Simmons, D. J., and Kunin, A. S.: Development and healing of rickets in rats. I. Studies with tritiated thymidine and nutritional considerations. Clin. Orthop., *68*:251, 1970.
60. Simmons, D. J., and Kunin, A. S.: Development and healing of rickets in rats. II. Studies with tritiated proline. Clin. Orthop., *68*:261, 1970.
61. Simmons, D. J., and Kunin, A. S.: RNA and mucopolysaccharide metabolism in rachitic cartilage and bone. Isr. J. Med. Sci. *7*:412, 1971.
62. Smith, R.: The pathophysiology and management of rickets. Orthop. Clin. North Am., *3*:601, 1972.
63. Smith, R., and Dick, M.: Total urinary hydroxyproline excretion after administration of vitamin D to healthy volunteers and a patient with osteomalacia. Lancet, *1*:279, 1968.
64. Smythe, P. M.: Respiratory distress in rickets (letter). S. Afr. Med. J., *57*:1067, 1980.
65. Steinback, H. L., and Noetzli, M.: Roentgen appearance of the skeleton in osteomalacia and rickets. A.J.R., *91*:955, 1964.
66 Toomey, F., Hoag, R., Batton, D., and Vain, N.: Rickets associated with cholestasis and parenteral nutrition in premature infants. Radiology, *142*:85, 1982.
67. Warrier, R. P., Kini, K. R., and High, R. H.: Nutritional rickets due to food fadism. Indian J. Pediatr., *48*:345, 1981.
68. Weiss, A.: The scapular sign in rickets. Radiology, *98*:633, 1971.

Raquitismo por insuficiencia tubular renal (raquitismo hipofosfatémico o refractario a vitamina D)

Los cambios raquíticos en el hueso pueden ser consecuencia de disminución de la función de túbulos renales sin pérdida de la función glomerular, y en consecuencia, sin signos de insuficiencia glomerular ni retención de urea. Los mecanismos por los que surge el raquitismo por disfunción tubular renal suelen ser mayor eliminación de fosfato por riñones (hiperfosfaturia) e hipofosfatemia intensa. Como resultado, disminuye el fosfato disponible para mineralización del hueso. Además de la falta de resorción de fosfato se advierten otros defectos de resorción como serían los de glucosa, aminoácidos, agua o base fija.

RAQUITISMO HIPOFOSFATEMICO DE TIPO SIMPLE REFRACTARIO A VITAMINA D

El raquitismo refractario a vitamina D es una de las osteopatías metabólicas más comunes en niños estadounidenses. El único defecto demostrable en los riñones es la menor resorción de fosfato, a partir del filtrado glomerular, en los túbulos renales.

Las características clínicas y radiográficas son muy similares a las del raquitismo por deficiencia simple de vitamina D. Sin embargo, el raquitismo refractario no mejora con la dosis corriente de dicha sustancia y cura sólo después de administrar dosis relativamente grandes de fosfato.

Herencia. En el 66% de los casos, aproximadamente, el trastorno se hereda por un mecanismo ligado al sexo y dominante, y el gen anormal está en el brazo largo del cromosoma x[40]. En el 33% de los casos, el síndrome es esporádico y quizá representa nuevas mutaciones. Se han descrito transmisión autosómica[5,16,65]. Entre los hermanos no raquíticos del caso índice es posible identificar hipofosfatemia y menor absorción de fosfato por los riñones. Afecta a niñas con el doble de frecuencia que a niños.

Cuadro clínico. El cuadro clínico por lo común se manifiesta a los dos años de edad. En su forma grave, el trastorno puede identificarse incluso desde los tres meses de edad. Las manifestaciones iniciales son retardo en la fecha de inicio de la marcha y deformidades de los miembros. A diferencia del raquitismo por deficiencia de vitamina D, son mínimas o no surgen las manifestaciones sistémicas como apatía, irritabilidad e hipertonía muscular.

Los signos físicos manifiestos son las deformidades del esqueleto, muy similares a los que surgen en el raquitismo por deficiencia de vitamina D, pero por el carácter crónico del trastorno son más intensos. La deformidad angular de miembros inferiores depende del estado de la ambulación y del tono muscular del enfermo. Si el niño tiene tono muscular normal y camina, surgirá notable genu varo; la deformidad en varo es mínima o no surge si el niño no camina. Los niños con hipotonía y que caminan presentan genu valgo. Los miembros inferiores están rectos en pacientes que tienen hipotonía y que no caminan[58]. Otros signos físicos son el "rosario raquítico" y el agrandamiento de la epífisis.

Signos radiográficos. En la radiografía se observan los mismos cambios que surgen en el raquitismo por deficiencia de vitamina D. Sin embargo, en la forma hipofosfatémica predominan los cambios esqueléticos en las *extremidades inferiores,* particularmente alrededor de las rodillas. En caso de haber genu varo, hay ensanchamiento extraordinario de las fisis de la porción distal del fémur y proximal de la tibia, en sentido medial (fig. 3-111, *A* y *B*). Se advierten cambios semejantes aunque de menor intensidad en la porción proximal del fémur y distal de la tibia (fig. 3-111. *E* y *F*). En los *miembros superiores* los cambios de las fisis son mínimos o no se observan, y en tales zonas las anormalidades comprenden ensanchamiento leve y encorvamiento del cúbito. La porción de la fisis radial por lo común no es afectada.

A pesar de lo expuesto, Swischak y Hayden identificaron a un grupo de pacientes con raquitismo refractario a vitamina D e hipofosfatemia, en quienes había igual afectación de rodillas y muñecas. En este grupo, otro dato más fue que los huesos largos estaban acortados en los miembros inferiores, por tubulación deficiente[65a]. La identificación de los dos tipos conlleva importancia terapéutica. En sujetos en quienes no hay afectación de las extremidades superiores, la dosis de vitamina D necesaria para la curación es mucho menor que la que necesitan los niños con afección de tales extremidades[58].

Datos bioquímicos. El análisis sérico indicará hipofosfatemia, por lo común entre 1 y 3 mg% ml. Aumenta la actividad de fosfatasa alcalina. La calcemia es normal o levemente menor. Los niveles plasmáticos de urea, electrólitos y el pH son normales. El dato constante de hipofosfatemia (rara vez, si es que así ocurre) será revertido por la administración de vitamina D y denota el defecto primario, que reside en la resorción de fosfato por los túbulos renales.

Tratamiento

Tratamiento médico. Por lo común se administran grandes dosis de vitamina D (50 000 a 500 000 UI al día), con el fin de aumentar el nivel plasmático de fosfato sin acrecentar la excreción de calcio por orina más allá de 6 mg al día, ni elevar la calcemia más allá de 10.5 mg% ml. No se ha identificado la naturaleza de la resistencia a la vitamina D. Sin embargo, las dosis grandes de tal sustancia son eficaces para disminuir la excreción excesiva de fosfato por riñones.

Los pacientes de esta categoría constituyen un problema multidisciplinario y de su atención se encargan conjuntamente el pediatra o el endocrinólogo y el cirujano ortopedista. El tratamiento médico debe ser supervisado por un endocrinólogo pediatra y se necesita revisión minuciosa del paciente para precisar la dosis óptima y subtóxica de vitamina D. En los comienzos se observa a estos niños a intervalos quincenales, pero una vez que se define la dosis eficaz de sostén se les examina cada tres meses. Los padres y el paciente deben entender que el problema es una osteopatía metabólica crónica que es necesario vigilar durante toda la vida, y en especial durante la fase de crecimiento del niño.

Durante la exploración física se interroga a los padres respecto a los síntomas de intoxicación por vitamina D, como anorexia, sed y poliuria. Los primeros signos de la intoxicación mencionada comprenden un incremento anormal de calcio que se excreta por orina, que puede identificarse en forma aproximada por la prueba de Sulkowitch. El reactivo con ese nombre consiste en 2.5 g de ácido oxálico, 2.5 de oxalato de amonio, 5 ml de ácido acético glacial y agua destilada hasta ajustar 150 ml. Se mezclan volúmenes iguales (unos 5 ml) de reactivo de Sulkowitch y orina, y se dejan reposar durante 2 minutos. Se advierte la densidad de la zona opacificada del oxalato de calcio precipitado. Es normal el precipitado leve. En raquitismo o el hipo-

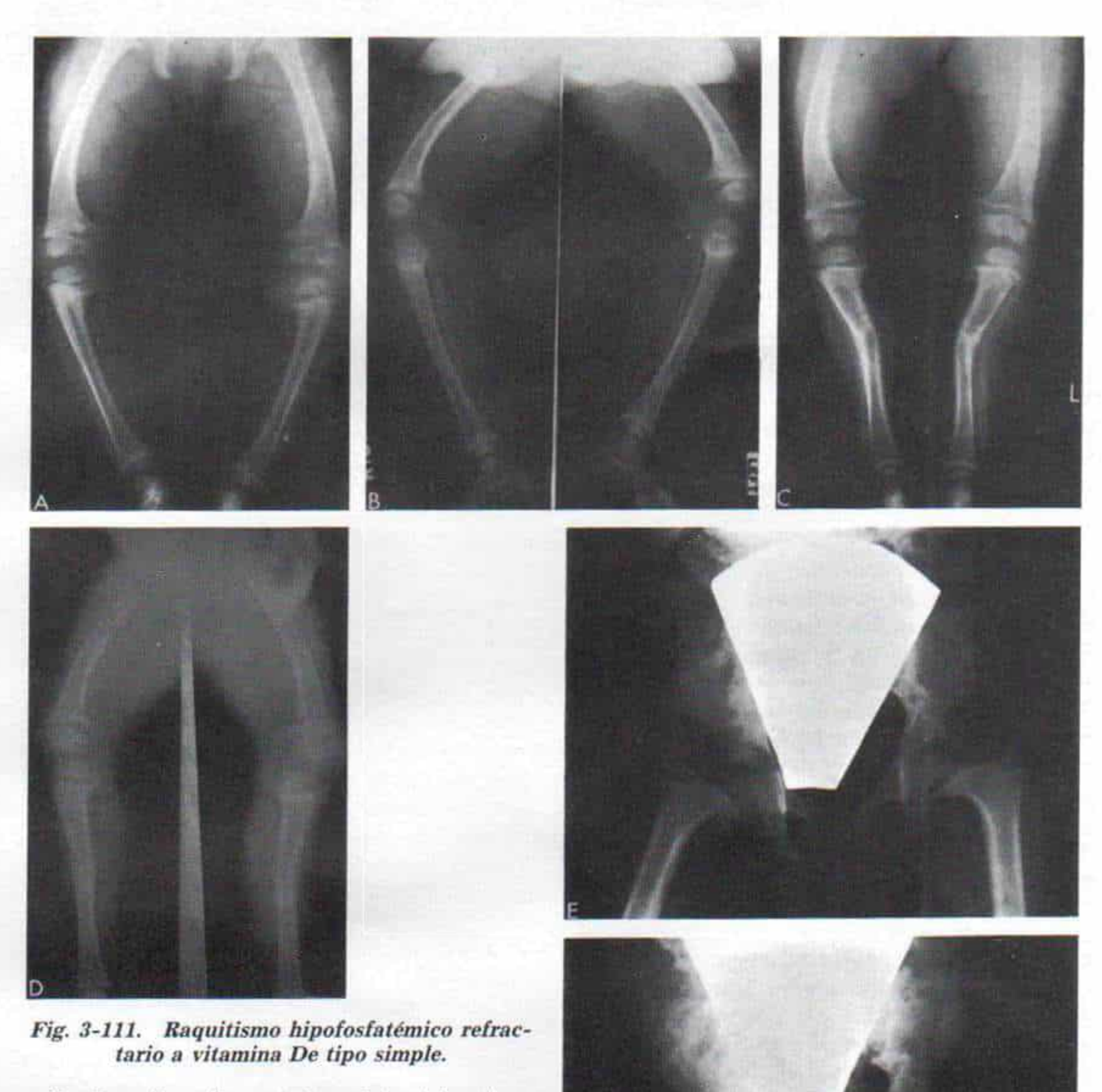


Fig. 3-111. Raquitismo hipofosfatémico refractario a vitamina De tipo simple.

A y **B**, radiografías anterior y lateral de extremidades pélvicas en que se observa la notable deformidad en genu varo. El niño tenía gran dificultad para caminar. Se hizo osteotomía en valgo de las tibias. **C** y **D**, radiografías postoperatorias. **E** y **F**, radiografías de las caderas del mismo paciente. Es notable la deformidad en coxa vara bilateral.

paratiroidismo no tratado no hay precipitado. El precipitado denso que va de ++ a ++++ denota hipercalciuria. Sin embargo, los resultados no son fiables ni tienen gran utilidad para identificar la presencia de intoxicación. Son útiles los estudios de excreción de calcio en orina de 24 horas, pero no son prácticos en el tratamiento general diario de estos niños. Tachdjian depende más de los signos clínicos y utiliza la prueba de Sulkowitch como un método aproximado para que los padres se percaten de la posibilidad de que surja intoxicación por vitamina D. La valoración más útil es la concentración de calcio en suero la cual, cuando excede de 10.5 mg por 100 ml, es un signo que obliga a valoración intensiva. Si existe intoxicación leve se interrumpe durante dos a tres semanas la administración de vitamina D, y una vez que desaparezcan todos los signos del trastorno, se reemprende la vitaminoterapia con una dosis diaria de 25000 UI menor de la que había. En caso de un niño inválido y febril debe interrumpirse la administración de la vitamina.

Es indispensable percatarse que la administración descuidada de grandes dosis de vitamina D puede ser muy peligrosa y causar lesión renal irreversible, y quizá la muerte.

Los fosfatos pueden administrarse oralmente en grandes cantidades, particularmente en un niño cuya fosfatemia es menor de 1.5 mg por 100 ml. Savill y colaboradores y otros autores han demostrado que el suplemento de fosfato permitió la curación y revirtió los defectos metabólicos para normalizarlos, de modo que se pudo disminuir la dosis de vitamina D a 50000 a 100000 UI[60a]. La dosis de fósforo varía de 0.6 a 1.2 g al día[46].

La administración de vitamina D debe continuarse hasta que termine el crecimiento. En los adultos, las cantidades necesarias de tal sustancia son variables, y por ello se necesita individualizar su administración en cada paciente.

Tratamiento ortopédico. Las deformidades que obligan a atención ortopédica por lo común se localizan en las extremidades inferiores, e incluyen genu varo o valgo, angulación anterior del fémur, angulación anterolateral de la tibia, coxa vara y protrusión intrapélvica del acetábulo. En la columna, un problema importante puede ser la cifoscoliosis. En las extremidades superiores, los huesos están menos deformes porque no están sometidos a las grandes cargas del peso corporal.

En las deformidades leves de miembros inferiores, todo lo que se necesita es calzado de apoyo. Si el tratamiento médico es adecuado, las deformidades esqueléticas se corregirán de manera espontánea con el crecimiento.

En el caso de deformidades moderadas o intensas convienen las ortesis de apoyo, y su tipo y extensión dependerán de la intensidad del trastorno y de la deformidad. Si se advierte torsión tibioperonea medial excesiva, con tibia vara distal, cabe recurrir a una barra de Fillauer de 5 a 12 pulgadas, que sostenga el pie en rotación lateral de 25 a 30°; la barra se utiliza por la noche sólo durante ocho a 10 horas. La movilización nocturna puede mejorar la deformidad. En casos graves o recalcitrantes por la noche se utiliza una ortesis de Blount rodilla-tobillo-pie, para tibia vara, durante el día una ortesis de rodilla-tobillo-pie, para tibia vara.

Tratamiento quirúrgico. Posiblemente está indicada la alineación quirúrgica de las extremidades antes de colocar ortesis si la deformidad es intensa; la alineación mencionada conviene especialmente cuando el genu varo o valgo es tan intenso que surgen dolor e inestabilidad de la articulación de la rodilla, por las cargas anormales que soportan los ligamentos colaterales. En ocasiones surgen incluso fracturas patológicas en puntos de carga máxima (zonas de Looser).

Cuatro a seis semanas antes de la operación se interrumpe el uso de vitamina D, aspecto indispensable porque la desmineralización y la hipercalciuria que son consecuencia de la inmovilización en un enyesado y la inactividad intensificada por la acción de la vitamina D, pueden ocasionar hipercalcemia e hipercalciuria profundas, lesión renal y depresión del sistema nervioso central. Por lo común, lo que se necesita corregir es una deformidad en varo o valgo y la técnica más satisfactoria es un tipo de osteotomía en curva o "domo", por la región metafisaria (fig. 3-112). Cabe recurrir a la fijación interna con dos grapas, o de preferencia, una placa de cuatro a seis orificios, con tornillos.

Se emprenden inmediatamente ejercicios activos contra resistencia de las extremidades que no hayan sido operadas, y se inicia la

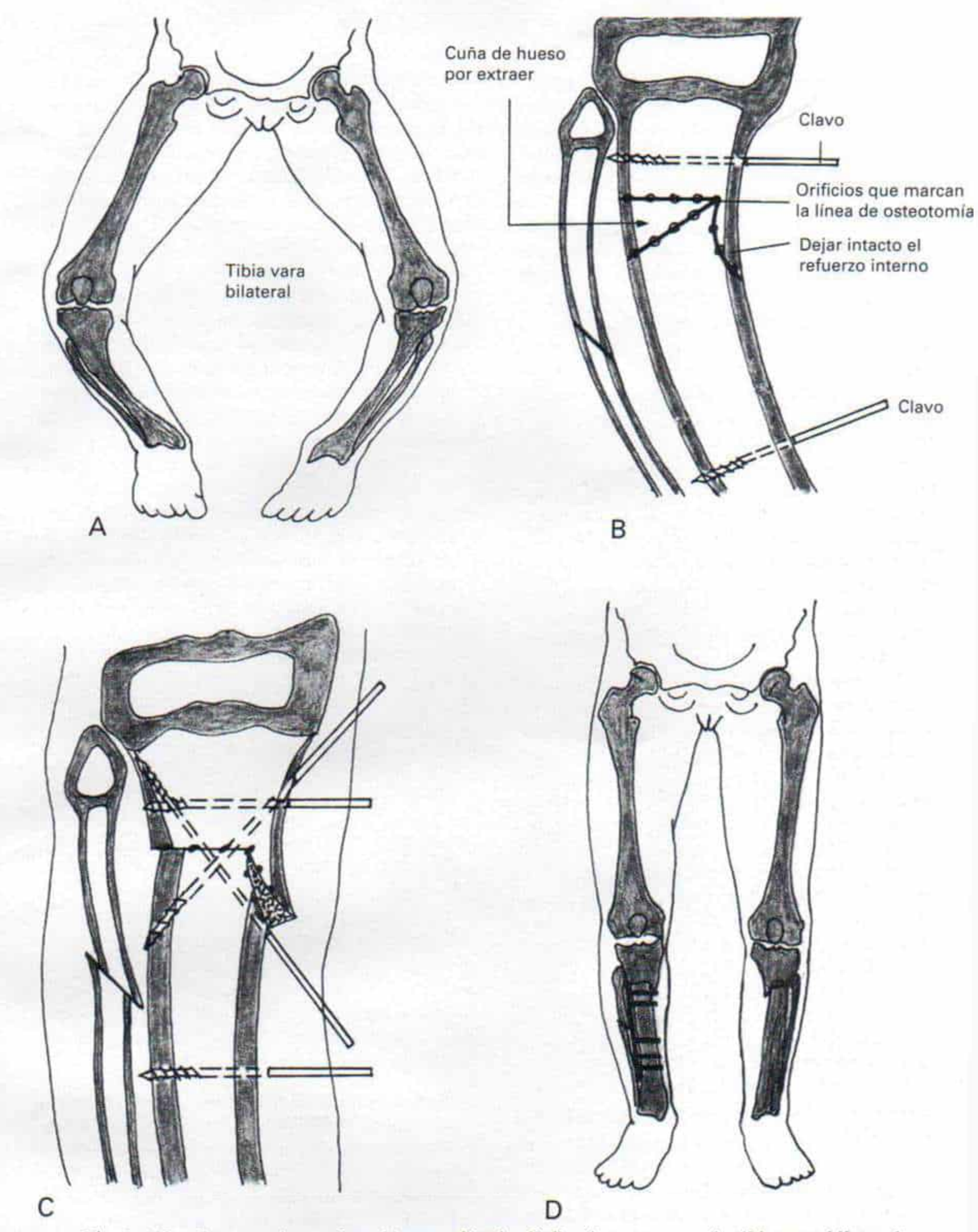


Fig. 3-112. Osteotomía por la unión metafisaria-diafisaria para corregir tibia vara bilateral.

A, Tibia vara bilateral. **B,** se han colocado clavos de Steinman con rosca en los segmentos proximal y distal, y los orificios de barreno delimitan la línea de osteotomía. El refuerzo interno debe dejarse intacto. **C,** clavos de Steinman que perforan los segmentos tibiales proximal y distal y los fijan en la posición precisa. Conviene destacar que se usó el triángulo extraído de hueso como injerto para llenar el defecto interno. Adviértase también la osteotomía del peroné. **D,** corrección de la tibia vara en ambos lados. La fijación interna se hizo por placa y tornillos en la cara lateral o externa.

ambulación tan pronto sea posible. Se reemprende la vitaminoterapia D después de quitar el enyesado y reanudar las actividades normales. El empleo de ortesis de apoyo puede estar indicado en el posoperatorio hasta que la osteotomía haya cicatrizado en forma sólida, y la vitamina D haya encontrado de manera sustancial el raquitismo.

El deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, que es una complicación rara, a veces obliga a colocar un clavo.

OTROS TIPOS DE RAQUITISMO REFRACTARIO A VITAMINA D

Raquitismo refractario a vitamina D, hipofosfatémico con aminoaciduria. La forma rara de raquitismo que señalamos ha sido conocida como "síndrome de Fanconi". Consiste en dos tipos, que difieren en su mecanismo de transmisión genética, cuadro clínico y pronóstico. Se ha sugerido que inclusive sería mejor no usar el epónimo de "síndrome de Fanconi"[18,19,23,24].

La forma del raquitismo hipofosfatémico refractario a vitamina D con aminoaciduria se diferencia de la forma hipofosfatémica simple del raquitismo refractario, por su comienzo más temprano, mayor gravedad de las lesiones raquíticas, notable debilidad muscular, y la presencia de glucosuria, y aminoaciduria generalizada. La calcemia puede ser normal o haber menor nivel de calcio. El pronóstico es satisfactorio a condición de que el cuadro se diagnostique y trate en sus etapas incipientes, con grandes dosis de vitamina D (100 000 UI al día), con lo cual se produce una normalización rápida y casi completa de los cambios radiográficos y de la química sanguínea, y también desaparece la aminoaciduria.

Raquitismo hipofosfatémico refractario a vitamina D con aminoaciduria y acidosis. En este tipo de raquitismo, la acidosis es una alteración adicional, por el desequilibrio en la conservación de la base fija. Se obtienen buenos resultados con la administración de álcalis y grandes dosis de vitamina D.

Enfermedad por depósito de cistina con raquitismo. En este problema raro, que también se ha conocido con los nombres de síndromes de Fanconi Debre-De Toni-Fanconi, Lignac-Fanconi, enfermedad de Lignac, cistinosis o cistinuria con raquitismo, además de la insuficiencia tubular renal existe un error innato del metabolismo de cistina con depósito de este aminoácido en diversos tejidos. La enfermedad se transmite por un gen recesivo, y los pacientes más afectados en general son los hijos de matrimonios entre consanguíneos[4].

Al nacer, el lactante tiene aspecto normal y hacia los seis meses de edad se manifiestan los primeros síntomas en la forma de falta de crecimiento, anorexia, vómitos y poliuria. Pronto el niño se agrava notablemente por crisis de deshidratación y fiebres altas. La fotofobia es común.

En el segundo o tercer año de vida surgen deformidades raquíticas intensas e invalidantes. Las radiografías detectan los signos corrientes de raquitismo. El diagnóstico se corrobora por demostración de cristales de cistina insolubles en varios tejidos, como los que están en córnea, médula esternal o ganglios linfáticos.

Los cambios histológicos en hueso corresponden a los del raquitismo y la osteodistrofia renal. Por técnicas de microdisección se han demostrado algunas lesiones en los túbulos proximales de los riñones, en la cistinosis.

No existe un tratamiento específico contra las alteraciones metabólicas de la cistina, y el pronóstico es inadecuado. Al final sufren ataque los glomérulos, aparece uremia y el niño fallece antes de los 10 años de vida. Las lesiones raquíticas en huesos suelen mejorar con grandes dosis de vitamina D. La corrección de la acidosis por administración de alcalinos ingeribles (citrato de sodio) y de la hipopotasemia por medio de grandes dosis de potasio mejoran notablemente el estado general del paciente.

Raquitismo hipofosfatémico refractario a vitamina D con hiperglicinuria. Las manifestaciones de este síndrome raro comprenden lesiones raquíticas graves en huesos, extraordinaria debilidad muscular, baja concentración de fosfatos en el suero, acidosis y excreción excesiva de calcio y glicina por la orina, y comienzan a finales de la adolescencia. Mejoran con grandes dosis de vitamina D.

Síndrome oculocerebral con raquitismo hipofosfatémico refractario a vitamina D. En este síndrome muy raro descrito por

Lowe y colaboradores en 1952, el raquitismo hipofosfatémico refractario a vitamina D se acompaña de glaucoma congénito, cataratas, deficiencia mental, hipotonía, hiporreflexia, acidosis y aminoaciduria[30,38a]. Se observa en el varón como un rasgo recesivo ligado al sexo.

Raquitismo por acidosis tubular renal. El cuadro mencionado es muy raro en los niños y no lo expondremos en este párrafo. La depleción del calcio en los huesos es consecuencia de la pérdida persistente y tardía de una base fija. Los cambios óseos mejoran con el control de la acidosis.

Osteodistrofia renal

El trastorno es una enfermedad crónica de huesos causada por la insuficiencia generalizada de los riñones, que afecta glomérulos y túbulos. Se ha atribuido a Lucas y Davies-Colley haber llamado por primera vez la atención respecto a la coexistencia de nefropatía y osteopatía[14,39]. Desde entonces se han descrito con detalle las complicaciones esqueléticas de la insuficiencia renal crónica. En la literatura sobre el tema, la enfermedad lleva varios nombres: raquitismo renal, osteodistrofia renal, raquitismo por insuficiencia glomerular, raquitismo glomerular, hiperparatiroidismo secundario, osteodistrofia urémica y osteodistrofia panefrítica.

La alteración por lo común aparece en niños con huesos aún en fase de crecimiento y con gran actividad metabólica, y en quienes el curso natural de la insuficiencia renal es más crónica que en adultos. Las causas principales de la insuficiencia renal en niños son la pielonefritis crónica que complica diversas anomalías congénitas de vías urinarias, como nefropatía poliquística, ausencia congénita o hipoplasia de los riñones, glomerulonefritis crónica, y etapas tardías de la enfermedad por depósito de cistina, con raquitismo refractario a vitamina D y raquitismo por acidosis tubular renal.

Causas. No se conoce la patogenia de las lesiones óseas en la insuficiencia renal crónica. Es necesario considerar varios factores. En la insuficiencia renal crónica surge hiperplasia paratiroidea secundaria y hay una gran concentración de la hormona paratiroidea en el suero. La hiperplasia paratiroidea también se ha producido experimentalmente en ratas al extraer dos tercios de los riñones[32]. La lesión y la insuficiencia renales después de administrar platino, cobre, plomo y uranio también han ocasionado hiperplasia paratiroidea secundaria y lesiones óseas. Los cambios óseos se han podido evitar por extirpación de las glándulas paratiroideas. Es muy probable que la hipocalcemia sea el estímulo para que se produzca la hiperplasia paratiroidea de la insuficiencia renal; sin embargo, otro factor podría ser la acidosis. La administración de cloruro de amonio a animales ha producido cambios óseos semejantes a los que se advierten en la osteítis fibrosa, y por ello se ha pensado que algunas de las lesiones esqueléticas de la insuficiencia renal son consecuencia directa de la acidosis[31]. Los estudios de composición del hueso en la uremia han indicado pérdidas crecientes de bicarbonato en hueso, un mecanismo homeostático utilizado para neutralizar el "ácido"[55].

En la insuficiencia renal hay otro factor posible que altera el proceso intrínseco de calcificación ósea, lo cual ha sido sugerido por los experimentos de Yendt y colaboradores, quienes observaron que el suero de pacientes de insuficiencia renal no calcificaba el cartílago raquítico de la rata in vitro, con niveles de calcio y fosfato que normalmente producen la calcificación[70].

Cuadro patológico. El esqueleto presenta en grado variable signos de raquitismo y de hiperparatiroidismo[27,28,65]. Las lesiones características se observan mejor en la zona epifisaria, metafisaria de los huesos largos en crecimiento (fig. 3-113). Los cambios raquíticos consisten en la falta de sustitución de las células de cartílago en proliferación, por hueso nuevo. Persisten las células maduras del cartílago y forman islotes en el área metafisaria. La zona provisional de calcificación se ensancha y es irregular. Abunda el tejido osteoide, que se deposita en las trabéculas óseas, y hay nidos residuales de células cartilaginosas. La cantidad de tejido osteoide es un poco menor en la osteodisplasia renal que en el raquitismo verdadero; sin embargo, desde el punto de vista histológico, con base en los datos mencionados, es imposible diferenciar los dos cuadros.

El signo histológico característico del hiperparatiroidismo es la resorción osteoclásti-

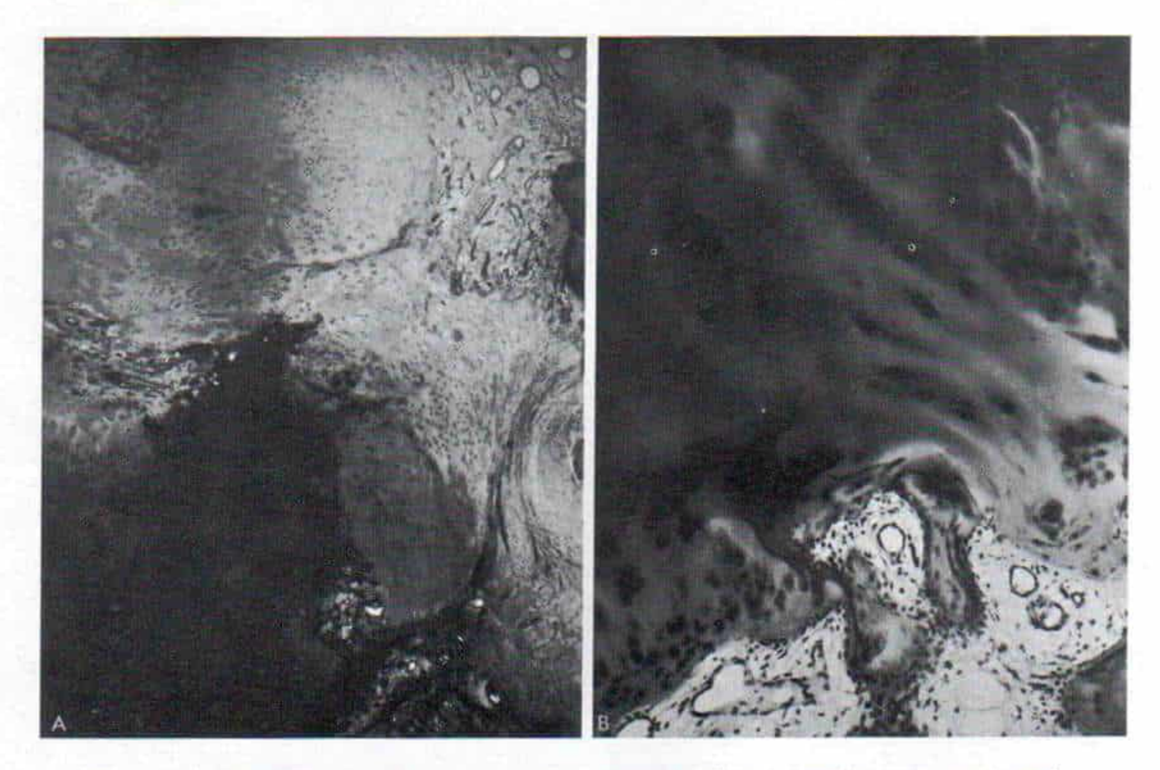


Fig. 3-113. ***Características histológicas de la osteodistrofia por insuficiencia renal crónica.***

A,microfotografía de un corte por la fisis ensanchada, en que se observa extensión de las células de cartílago y penetración de la metáfisis (x 25). **B,**amplificación (x 100) de la misma zona. Es notable la presencia de tejido osteoide no calcificado y la sustitución de la médula ósea normal por tejido hiperplásico.

ca de hueso con osteítis fibrosa, y la médula grasa normal es sustituida por tejido fibroso hiperplásico. También hay zonas irregulares de formación de hueso nuevo, particularmente en la base del cráneo y en las vértebras, por lo cual surge osteoesclerosis[29].

Las glándulas paratiroides están agrandadas e hiperplásicas. Los riñones y vías urinarias muestran las lesiones patológicas primarias. Puede haber calcificación metastásica en tejidos cardiopulmonar, renal, arterial y subcutáneo.

Cuadro clínico. Aparecen poliuria, albuminuria, incapacidad de concentrar la orina, retención de nitrógeno y acidosis metabólica y anteceden a los síntomas y signos de la osteopatía, en un lapso de dos años. Los niños con osteodistrofia renal muestran detención del crecimiento y es común el enanismo. Hay afectación de los huesos de las extremidades pélvicas más graves que la de las superiores, porque están sometidos a las cargas mecánicas de la bipediación. El dolor de los huesos es un síntoma frecuente. Las deformidades pueden consistir en genu valgo, agrandamiento de los extremos de los huesos largos y deslizamiento de las epífisis, especialmente de la cabeza del fémur (fig. 3-114). Se palpa a veces un "rosario raquítico" en la unión costocondral. Los maxilares inferior y superior pueden mostrar crecimiento excesivo, de modo que la mitad inferior de la cara parezca ensanchada y protuberante.

Signos radiográficos. El signo común, como se advierte en la figura 3-114, es la osteoporosis generalizada con adelgazamiento de la cortical y las trabéculas óseas, de modo que la imagen radiográfica tiene el aspecto de "cristal esmerilado". El patrón granular grueso de los huesos del cráneo parece "cotonoso" o muestra una imagen de "sal y pimienta" (fig. 3-114, *N*). Las fisis aumentan de espesor y las metástasis están "deshilachadas" en la zona de calcificación provisional (fig. 3-114, *L* y *M*). Las líneas fisarias no

tienen imagen "en copa" como las que se observan en el raquitismo por deficiencia de vitamina D, sino que son más bien oblicuas. Puede haber deslizamiento de las epífisis (3-114, *D*, *E*, *J*, y *K*). Puede haber retraso de la maduración del esqueleto y aparecer tardíamente los centros de osificación de la epífisis.

En fase tardía de la enfermedad surgen cambios óseos semejantes a los del hiperparatiroidismo. Se advierte resorción cortical subperióstica que comienza en las falanges terminales y se extiende en sentido proximal para afectar los metacarpianos y los extremos distales del radio y el cúbito (fig. 3-114, *O*). Puede haber resorción subperióstica de la mandíbula y la lámina dura, idéntica a la observada en el adenoma paratiroideo. Las trabéculas óseas irregulares, gruesas y finas, y la cortical erosionada y poco definida dan a las radiografías un aspecto de "vidrio esmerilado".

La osteoesclerosis se identifica en la base del cráneo y las vértebras. En la radiografía lateral de la columna se advierte esclerosis de las láminas terminales vertebrales, en la forma de bandas transversales de mayor densidad. El aspecto a rayas horizontales ha recibido el nombre de "columna a manera de suéter en bandas" (fig. 3-114, *Q*)[13,70].

Datos bioquímicos. El análisis del suero indica incremento en el nivel de urea y en la concentración de fosfato inorgánico y fosfatasa alcalina en la sangre. Por lo común hay hipocalcemia. Es frecuente en la osteopatía urémica aumento de la concentración de iones hidrógeno. Es mínima la excreción de calcio por la orina.

Tratamiento. La duración de la vida de niños con insuficiencia renal crónica se ha alargado considerablemente gracias a la diálisis y al trasplante de riñones. Al mejorar el diagnóstico los niños afectados participan en actividades físicas normales y pueden aplicar cargas a las lesiones del esqueleto. El tratamiento de ellos necesita atención ortopédica continua y meticulosa.

Tratamiento médico. El tratamiento de este tipo está a cargo del endocrinólogo pediatra y del nefrólogo. Ha sido eficaz la administración diaria de dosis grandes de vitamina D (100000 a 200000 UI). Un índice satisfactorio de la mejoría es el decrecimiento gradual de la actividad de fosfatasa alcalina que estaba elevada. Puede haber mayor retención de nitrógeno, y durante el período inicial de tratamiento es mejor observar al

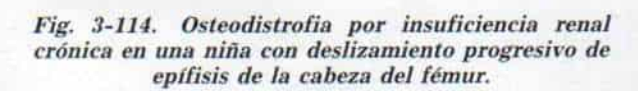


Fig. 3-114. Osteodistrofia por insuficiencia renal crónica en una niña con deslizamiento progresivo de epífisis de la cabeza del fémur.

A, radiografía anteroposterior de la pelvis que señala la relación normal entre la cabeza y el cuello del fémur en ambos lados.



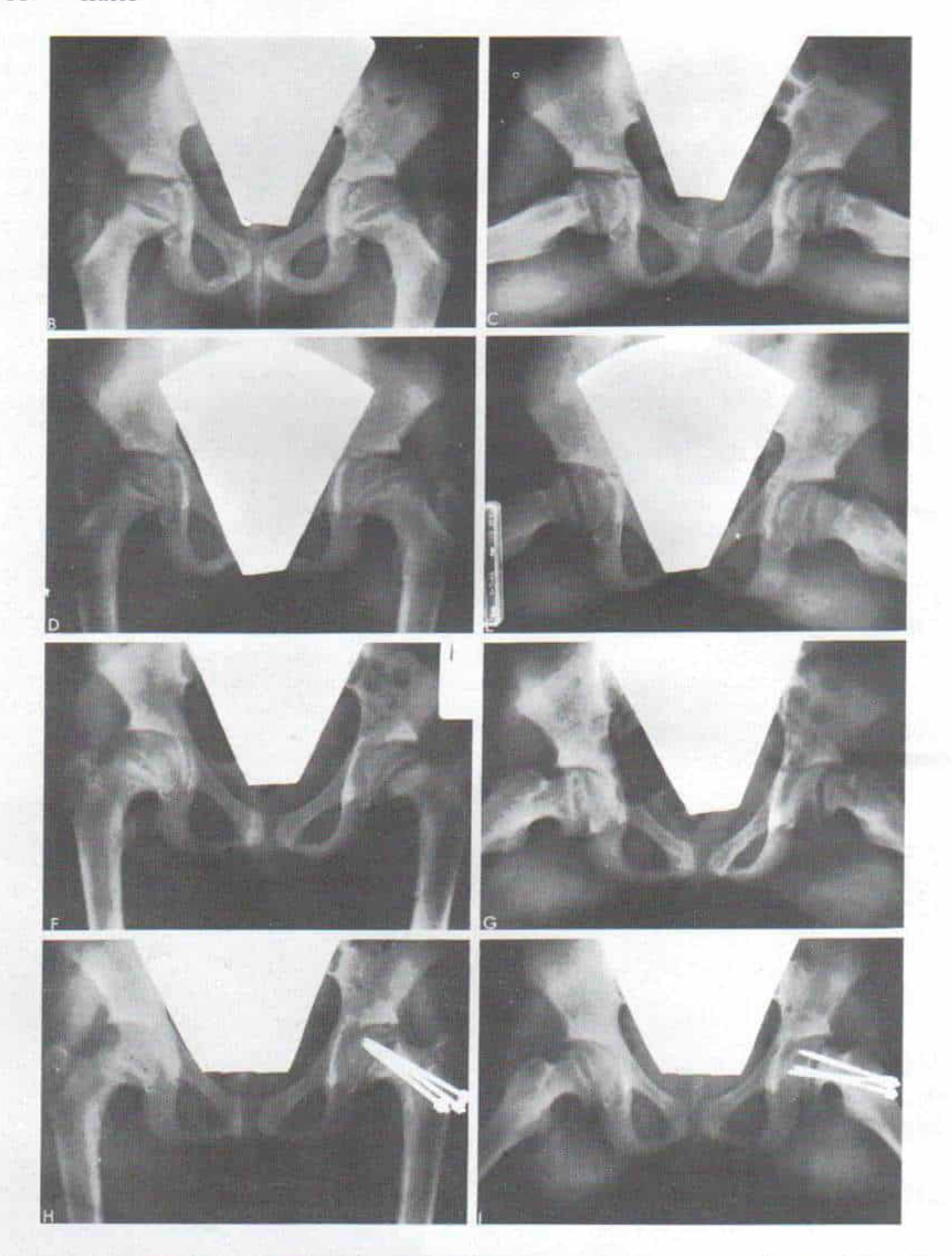


Fig. 3-114 (continuación). Osteodistrofia por insuficiencia renal crónica en una niña con deslizamiento progresivo de epífisis de la cabeza del fémur.

B y **C**, a los 12 años de edad, las radiografías anteroposterior y lateral de las caderas indican mayor engrosamiento de las fisis, pero no hay deslizamiento. **D** y **E**, seis meses más tarde hay signos incipientes de deslizaminto en el lado izquierdo. **F** y **G**, quince meses más tarde se advierte el moderado deslizamiento en la izquierda. La paciente tenía dolor y una marcha antálgica claudicante en ese lado. Se colocó un clavo en la cadera izquierda cuando la función renal y el estado general permitieron su colocación después de diálisis. **H** e **I**, radiografías postoperatorias de las caderas.



Fig. 3-114 (continuación). ***Osteodistrofia por insuficiencia renal en una niña con deslizamiento progresivo de las epífisis de la cabeza del fémur.***

J y **K**, las radiografías anteroposteriores de ambos hombros muestran deslizamiento de la cabeza humeral. **L** y **M**, las radiografías anteroposterior y lateral de ambos tarsos a los 12 años de edad indicaron mayor grosor de la fisis e irregularidad de las metáfisis en la zona de calcificación provisional.

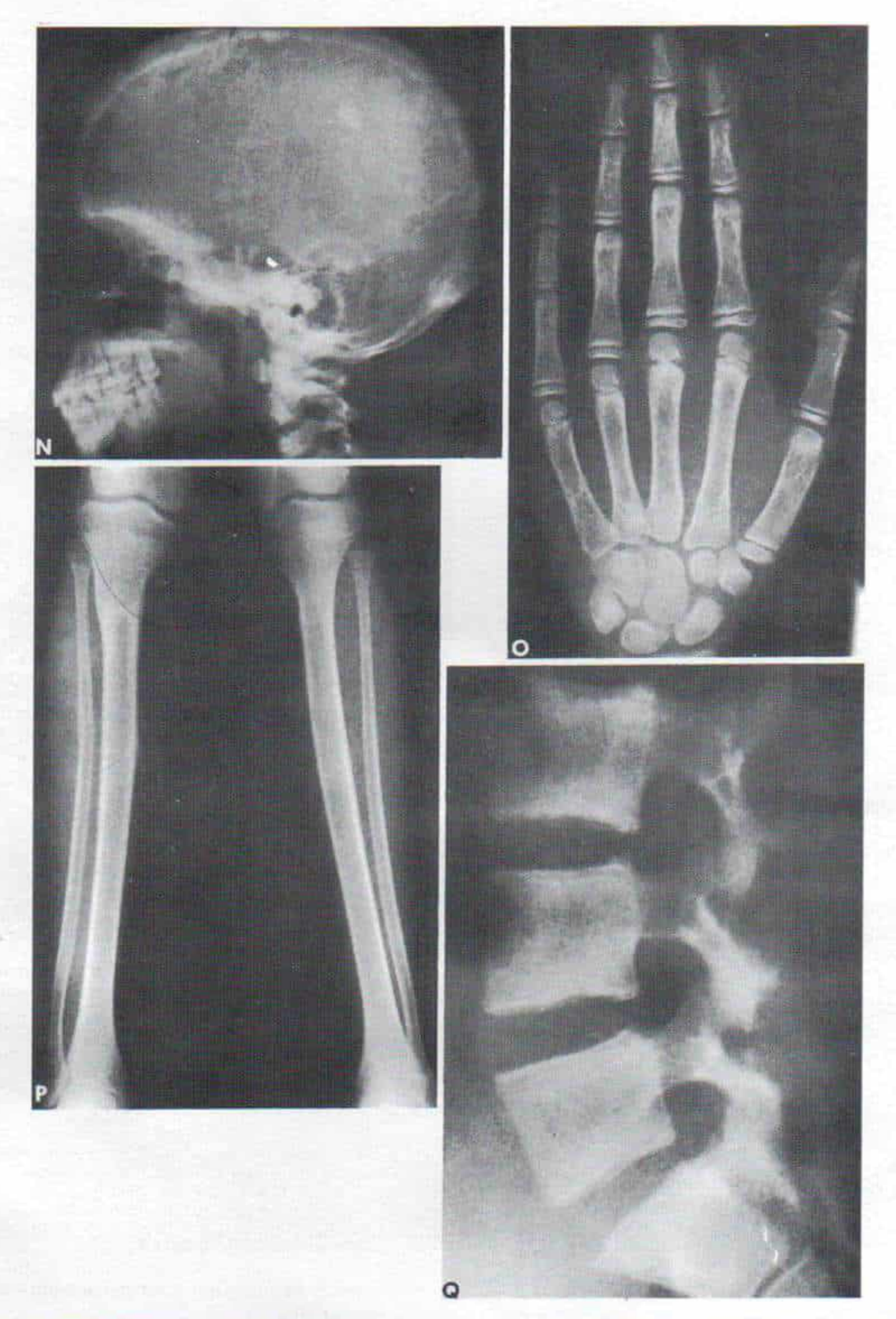


Fig. 3-114 (continuación). Osteodistrofia por insuficiencia renal crónica en una niña con deslizamiento progresivo de las epífisis de la cabeza del fémur.

N, vista lateral del cráneo en que se observa la imagen en "vidrio esmerilado". Es notable la ausencia de lámina dura de los dientes. **O,** vista anteroposterior de la mano en que se manifiesta el adelgazamiento de la cortical de las falanges por resorción ósea subperióstica. Las trabéculas son gruesas e irregulares. **P,** radiografías anteroposteriores con el sujeto de pie, de ambos miembros pélvicos, en que es notable el genu valgo bilateral. A la derecha es evidente la línea cicatrizada de osteotomía. **Q,** radiografía lateral de la cuarta y la quinta vértebras lumbares en que son visibles las bandas transversas de osteoesclerosis.

niño diariamente en una unidad metabólica en que esté internado. Con regularidad deben valorarse los niveles de calcemia. Es importante no llegar a la hipercalcemia como consecuencia de la administración de vitamina D. Tan pronto comienzan a curar los huesos habrá que disminuir la dosis de la vitamina a 50000 UI, tres veces por semana. Puede haber calcificación y osificación ectópicas, y agravar la lesión de riñones.

El ortopedista debe administrar suficiente bicarbonato y citrato sódicos para que se normalice el nivel de bicarbonato en plasma, porque hay indicaciones de que las lesiones óseas mejoran si se corrige la acidosis de la insuficiencia renal.

Tratamiento ortopédico. Es importante instar a los niños con insuficiencia renal para que caminen el mayor tiempo posible. En la corrección de las deformidades ortopédicas hay que comparar con gran cuidado los peligros y complicaciones de la intervención quirúrgica, por la posible presencia de anemia, hipertensión, tendencias hemorrágicas y anormalidades de electrólitos. En términos generales, las medidas quirúrgicas para corregir las deformidades óseas deben diferirse hasta que, con las medidas médicas, los cambios raquíticos tengan oportunidad de curar. En el tratamiento del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur en casos de osteodistrofia renal, Shea y Mankin sugieren medidas conservadoras a base de la institución de medidas parciales o totales, sin apoyo corporal en los miembros inferiores. En los tres casos que señalaron no hubo progresión del desplazamiento epifisario[63]. Sin embargo, es importante hacer un análisis de cada paciente individualmente. Con los progresos actuales en la diáfisis renal de anestesia así como el cuidado intensivo excelente, los pacientes de esta categoría toleran la cirugía. Tachdjian recomienda la colocación de clavos para evitar que se agrave el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur.

Bibliografía

1. Alfrey, A. C., Jenkins, D., Groth, C. G., Schorr, W. S., Gecelter, L., and Ogden, D. A.: Resolution of hyperparathyroidism renal osteodystrophy and metastatic calcification after renal homotransplantation. N. Engl. J. Med., 279:1349, 1968.
2. Ashcroft, G. V.: Renal rickets. J. Bone Joint Surg., 8:279, 1926.
3. Barber, H.: Renal dwarfism. Q. J. Med., *14*:205, 1921.
4. Barber, H.: Renal dwarfism. A study of the course of the disease from seventeen cases. Guys Hosp. Rep., *76*:307, 1926.
5. Brailsford, J. F.: Slipping of the epiphysis of the head of the femur. Its relation to renal rickets. Lancet, *1*:16, 1933.
6. Brockman, E. P.: Some observations on the bone changes in renal rickets. Br. J. Surg., *14*:634, 1927.
7. Cameron, H. C.: Case of osteomalacia and infantilism with renal deficiency. Proc. R. Soc. Med., *11*:22, 1918.
8. Castleman, B., and Mallory, T. B.: Parathyroid hyperplasia in chronic renal insufficiency. Am. J. Pathol., *13*:553, 1937.
9. Cattell, H. S., Levin, S., Kopits, D., and Lyne, E. D.: Reconstructive surgery in children with azotemic osteodystrophy. J. Bone Joint Surg., *53-A*:216, 1971.
10. Chan, J. C.: Vitamin D disorders in children with chronic renal failure. Va. Med., *109*:255, 1982.
11. Chan, J. C., and Hsu, A. C.: Vitamin D and renal diseases. Adv. Pediatr., *27*:117, 1980.
12. Clay, R. D., Darmady, E. M., and Hawkins, M.: The nature of the renal lesions in the Fanconi syndrome. J. Pathol. Bacteriol., *65*:551, 1953.
13. Crawford, T., Dent, C. E., Lucas, P., Martin, N. H., and Nassim, J. R.: Osteosclerosis associated with chronic renal failure. Lancet, 2:981, 1954.
14. Davies-Colley, N.: Bones and kidneys from a case of osteomalacia in a girl aged 13. Trans. Pathol. Soc. Lond., *35*:285, 1884.
15. Dent, C. E.: Rickets and osteomalacia from renal tubule defects. J. Bone Joint Surg., *34-B*:266, 1952.
16. Dent, C. E., and Harris, H.: Hereditary forms of rickets and osteomalacia. J. Bone Joint Surg., *38-B*:204, 1956.
17. Dent, C. E., Harper, C. M., and Philpot, G. R.: The treatment of renal glomerular osteodystrophy. Q. J. Med. (N.S.), *30*:1, 1961.
18. DeToni, G.: Remarks on the relations between renal rickets (renal dwarfism) and renal diabetes. Acta Paediatr. (Uppsala), *16*:479, 1933.
19. DeToni, G.: Renal rickets with phospho-gluco-amino renal diabetes. De Toni-Debré-Fanconi syndrome. Ann. Paediatr. (Basel), *187*:42, 1956.
20. Donckerewolcke, R. A.: Diagnosis and treatment of renal tubular disorders in children. Pediatr. Clin. North Am., *29*:895, 1982.
21. Eil, C., Liberman, U. A., Rosen, J. F., and Marx, S. J.: A cellular defect in hereditary vitamin-D-dependent rickets type II: Defective nuclear uptake of 1,25-dihydroxyvitamin D in cultured skin fibroblasts. N. Engl. J. Med., *304*:1588, 1981.
22. Engfeldt, B., Zetterstrom, R., and Winberg, J.: Primary vitamin-D-resistant rickets. III. Biophysical studies of skeletal tissue. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1323, 1956.
23. Fanconi, G.: Der fruhinfantile nephrotischglykosurische Zwergwuchs mit hypophosphatamischer Rachitis. Jb. Kinderheilkd., *147*:299, 1936.
24. Fanconi, G., and Girardet, P.: Familiärer persistierender Phosphatdiabetes mit D Vitamin resistenter Rachitis. Helv. Paediatr. Acta, 7:14, 1952.
25. Fletcher, R. F., Jones, J. H., and Morgan, D. B.: Bone disease in chronic renal failure. Q. J. Med. (N.S.), 32:321, 1963.
26. Follis, R. H.: Renal rickets and osteitis fibrosa in children and adolescents. Bull. Johns Hopkins Hosp., *87*:593, 1950.
27. Follis, R. H., and Jackson, D. A.: Renal osteomalacia and osteitis fibrosa in adults. Bull. Johns Hopkins Hosp., 72:232. 1943.
28. Gilmour, J. R.: The Parathyroid Glands and Skeleton in Renal Disease. Oxford, Oxford Medical Publications, 1947.

29. Hampers, C. L., Katz, A. I., Wilson, R. E., and Merrill, J. P.: Calcium metabolism and osteodystrophy after renal transplantation. Arch. Intern. Med., *124*:282, 1969.
30. Haust, M. D., Landing, B. H., Holmstrand, D., Currarino, G., and Smith, B. X.: Osteosclerosis of renal disease in children. Comparative pathologic and radiographic studies. Am. J. Pathol., *44*:141, 1964.
31. Jaffe, H. L., Bodansky, A., and Chandler, J. P.: Ammonium chloride decalcification, as modified by calcium intake. The relation between generalized osteoporosis and ostitis fibrosa. J. Exp. Med., *56*:669, 1930.
32. Jarrett, W. A., Peters, H. L., and Pappenheimer, A. M.: Parathyroid enlargement in rats following experimental reduction of kidney substance. Proc. Soc. Exp. Biol. Med., *32*:1211, 1935.
33. Kaye, M., Pritchard, J. E., Halpenny, G. W., and Light, W.: Bone disease in chronic renal failure with particular reference to osteosclerosis. Medicine, 39:157, 1960.
34. Kristiansen, J. H., and Pedersen, V. F.: Treatment of hypophosphataemic vitamin D-resistant rickets (letter). Arch. Dis. Child, *56*:76, 1981.
35. Lalli, A. F., and Lapides, J.: Osteosclerosis occurring in renal disease. A.J.R., 93:924, 1965.
36. Lanfmead, F. S., and Orr, J. W.: Renal rickets associated with parathyroid hyperplasia. Arch. Dis. Child., 8:265, 1933.
37. Lightwood, R., and Butler, N. R.: Decline in primary infantile renal acidosis. Aetiological implications. Br. Med. J., *534*:855, 1963.
38. Loeffler, R. D., Jr., and Sherman, F. C.: The effect of treatment on growth and deformity in hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets. Clin. Orthop., *162*:4, 1982.
38a. Lowe, C. V., Terry, M., and MacLachlan, E. A.: Organic aciduria, decreased from renal ammonia production, hydrophthalmus, and mental retardation. Am. J. Dis. Child., *83*:164, 1952.
39. Lucas, R. C.: On a form of late rickets associated with albuminuria. Rickets of adolescents. Lancet, *1*:933, 1883.
40. Lumb, G. A., Mawer, E. B., and Stanbury, S. W.: The apparent vitamin-D resistance of chronic renal failure. Am. J. Med., *50*:421, 1971.
41. Lyles, K. W., Clark, A. G., and Drezner, M. K.: Serum 1,25-dihydroxyvitamin D levels in subjects with X-linked hypophosphatemic rickets and osteomalacia. Calcif. Tissue Int., *34*:125, 1982.
42. Lyes, K. W., Harrelson, J. M., and Drezner, M. K.: The efficacy of vitamin D2 and oral phosphorus therapy in X-linked hypophosphatemic rickets and osteomalacia. J. Clin. Endocrinol. Metab., *54*:307, 1982.
43. McNair, S. L., and Stickler, G. B.: Growth in familial hypophosphatemic vitamin-D resistant rickets. N. Engl. J. Med., *281*:511, 1969.
44. Mankin, H. J.: Rickets, osteomalacia, and renal osteodystrophy. Part I. J. Bone Joint Surg., *56-A*:101, 1974.
45. Mankin, H. J.: Rickets, osteomalacia and renal osteodystrophy. Part II. J. Bone Joint Surg., *56-A*:352, 1974.
46. Marie, P. J., and Glorieux, F. H.: Stimulation of cortical bone mineralization and remodeling by phosphate and 1,25-dihydroxyvitamin D in vitamin-D resistant rickets. Metab. Bone Dis. Relat. Res., 3:159, 1981.
47. Mason, R. S., Rohl, P. G., Lissner, D., and Posen, S.: Vitamin D metabolism in hypophosphatemic rickets. Am. J. Dis. Child, *136*:909, 1982.
48. Mehls, O., Ritz, E., Kreusser, W., and Krempien, B.: Renal osteodystrophy in uraemic children. Clin. Endocrinol. Metab., 9:151, 1980.
49. Mitchell, A. G.: Nephrosclerosis (chronic interstitial nephritis) in childhood, with special reference to renal rickets. Am. J. Dis. Child., *40*:101, 1930.
50. Morgan, B.: Osteomalacia, Renal Osteodystrophy and Osteoporosis. Springfield, Thomas, 1973.
51. Ogura, Y., Imamura, N., and Tsukui, I.: Disorders of calcium and phosphorus metabolism in Fanconi syndrome and renal tubular acidosis. Nippon Rinsho, *40*:2680, 1982.
52. Pappenheimer, A. M., and Wilens, S. L.: Enlargement of the parathyroid glands in renal disease. Am. J. Pathol., *11*:73, 1935.
53. Parfitt, A. M.: Renal osteodystrophy. Orthop. Clin. North Am., *3*:681, 1972.
54. Pederson, H. E., and McCarroll, H. R.: Vitamin-resistant rickets. J. Bone Joint Surg., *33-A*:203, 1951.
55. Pellegrino, E. D., and Blitz, R. M.: The composition of bone in uremia. Observations on the reservoir function of bone and demonstration of a labile fraction of bone carbonate. Medicine, *44*:397, 1965.
56. Pierce, D. S., Wallace, W. M., and Herndon, C. H.: Long-term treatment of vitamin D-resistant rickets. J. Bone Joint Surg., *46-A*:978, 1964.
57. Pollak, V. E., Schneider, A. F., Freund, G., and Kark, R. M.: Chronic renal disease with secondary hyperparathyroidism. Arch. Intern. Med., *103*:200, 1959.
58. Rasmussen, H., Pechet, M., Anast, C., Mazur, A., Gertner, J., and Broadus, A. E.: Long-term treatment of familial hypophosphatemic rickets with oral phosphate and 1 alpha-hydroxyvitamin D3. J. Pediatr., 99:16, 1981.
59. Ryan, W. G., Nibbe, A. F., Schwartz, R. B., and Ray, R. D.: Fibrous dysplasia of bone with vitamin D resistant rickets: A case study. Metabolism, *17*:988, 1968.
60. Sagy, M., Birenbaum, E., Balin, A., Orda, S., Barzilay, Z., and Brish, M.: Phosphate-depletion syndrome in a premature infant fed human milk. J. Pediatr., *96*:683, 1980.
60a. Saville, P. D., Nassim, J. R., and Stevenson, F. H.: Osteomalacia in von Recklinghausen's neurofibromatosis: Metabolic study of a case. Br. Med. J., *1*:1311, 1955.
61. Schoen, E. J.: Growth in familial hypophosphatemic rickets. N. Engl. J. Med., *281*:1195, 1969.
62. Schoen, E. J., and Reynolds, J. B.: Severe familial hypophosphatemic rickets. Normal growth following early treatment. Am. J. Dis. Child, *120*:58, 1970.
63. Shea, D., and Mankin, H. J.: Slipped capital femoral epiphysis in renal rickets. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *48-A*:349, 1966.
64. Short, E. M., Binder, H. J., and Rosenberg, L. E.: Familial hypophosphatemic rickets: Defective transport of inorganic phosphate by intestinal mucosa. Science, *179*:700, 1973.
65. Stanbury, S. W., and Lumb, G. A.: Metabolic studies of renal osteodystrophy. I. Calcium, phosphorus and nitrogen metabolism in rickets, osteomalacia and hyperparathyroidism complicating chronic uremia and in the osteomalacia of the adult Fanconi syndrome. Medicine, *41*:1, 1962.
65a. Swischuk, L. E., and Hayden, C. K.: Rickets: A roentgenographic scheme for diagnosis. Pediatr. Radiol., *8*:203, 1979.
66. Weller, M., Edeikin, J., and Hodes, P. J.: Renal osteodystrophy. A.J.R., *104*:354, 1968.
67. West, C. D., Blanton, J. C., Silverman, F. N., and Holland, N. H.: Use of phosphate salts as an adjunct to vitamin D in the treatment of hypophosphatemic vitamin D refractory rickets. J. Pediatr., *64*:469, 1964.
68. Willis, M. R.: Biochemical Consequences of Chronic Renal Failure. Hallsbury, Harvey, Miller, Metcalf, 1971.

69. Wolf, H. L., and Denko, J. V.: Osteosclerosis in chronic renal disease. Am. J. Med. Sci., 235:3, 1958.
70. Yendt, E. R., Connor, T. B., and Howard, J. E.: In vitro calcification of rachitic rat cartilage in normal and pathological human sera with some observations on the pathogenesis of renal rickets. Bull. Johns Hopkins Hosp., 96:1, 1955.
71. Zimmerman, H. B.: Osteosclerosis in chronic renal disease. Report of 4 cases associated with secondary hyperparathyroidism. A.J.R., 88:1152, 1962.

ESCORBUTO

En diversos relatos históricos se mencionan manifestaciones clínicas del escorbuto. Uno de los primeros de esa índole es el de Joinville, *Crónica de la Cruzada de San Luis en 1250*[17]. En 1757 James Lind publicó su "Tratado sobre el escorbuto" y recomendó la inclusión de jugo de limón en las dietas de los marinos[24].

Hasta 1883 el escorbuto fue considerado equivocadamente como raquitismo, pero en esa fecha Sir Thomas Barlow diferenció entre los dos trastornos[3]. A veces en algunas partes se conoce el escorbuto en niños como "enfermedad de Barlow". Holst y Frolich descubrieron que podría producirse escorbuto en el cobayo, después de demostrar que la cocción de hortalizas frescas destruía su capacidad antiescorbútica[18]. Szent-Gyorgi[36] identificó químicamente a la vitamina C.

Cuadro patológico

Se han estudiado en los huesos de animales y seres humanos[1,12,16,18,37], los cambios esqueléticos en el escorbuto. La deficiencia de ácido ascórbico produce disfunción de los osteoplastos, lo cual ha sido atribuido por Follis, a la pérdida del ácido ribosonucleico y a la desaparición de la actividad de fosfatasa y citocromooxidasa en el citoplasma de los osteoblastos[12]. Como resultado, no se produce tejido osteoide ni se forma hueso nuevo. A pesar de ello los condroblastos siguen su proliferación normal, se alínean en columnas y forman tejido condroide. No hay disminución de la mineralización y las columnas de cartílago en degeneración se calcifican normalmente pero no se transforman en hueso. Las células de cartílago persistentes producen una amplia zona de condroide calcificado, que se acumulan en mayor número y se desplazan hacia la metáfisis. En la radiografía el cartílago calcificado asume la forma de una mancha muy opaca, gruesa y blanca inmediatamente al lado diafisario de la lámina epifisaria (línea de Fraenkel).

La osteoporosis generalizada es consecuencia de la falta de formación de tejido osteoide y hueso nuevo. Los osteoclastos son normales y continúa la resorción. Los osteoblastos "regordetes" se aplanan y se asemejan a los fibroblastos de tejido conectivo. Las trabéculas óseas y las corticales de huesos largos son delgadas y frágiles.

Es común observar hemorragias y fracturas por lesiones mínimas, y el intento de reparación no sigue un orden particular. La zona provisional de calcificación es frágil y puede haber separación completa de las epífisis. Las síntesis de colágena muestran interferencia por la deficiencia de ácido ascórbico. En vez de tejido fibroso colagenizado normal se forma un tipo primitivo de tejido conectivo. En los dientes, la falta de formación de dentina por los odontoblastos corresponde a la falta de formación de osteoide por los osteoblastos.

En el escorbuto de vieja fecha en cobayos, Banks demostró supresión de toda la zona de crecimiento, lo cual al final ocasionó la interrupción completa de la osificación encondral[1]. Las lesiones escorbúticas en el hueso de cobayos jóvenes son semejantes a las observadas en el niño, excepto que las células calcificadas de cartílago no se acumulan en las metáfisis en la forma de un "enrejado", porque hay inhibición más notable del crecimiento de los condrocitos en los cobayos, que en el ser humano.

Cuadro clínico

El escorbuto aparece después de 6 a 12 meses de deficiencia de vitamina C en la dieta. Las manifestaciones incipientes consisten en pérdida de apetito, irritabilidad y poco aumento ponderal. Al evolucionar el trastorno aparecen los signos típicos del mal[17]. Es común la hemorragia de las encías (gingivorragia), en particular en la porción sobre los incisivos superiores. La mucosa gingival está turgente y tiene color azulado purpúreo. Otro signo característico es la hemorragia subperióstica y los sitios más afectados son los extremos inferiores de fémur, tibia y húmero. Las extremidades afectadas son dolorosas a la palpación. El lactante grita de

dolor cuando se le alza de la cuna o cuando se le cambia el pañal. Su facies es de gran aprensión y prefiere estar acostado en la posición de "rana", que es una postura seudoparalítica en respuesta al dolor. Las piernas están hinchadas y edematosas. Puede haber separación espontánea de epífisis[29,33,34]. También pueden surgir "nódulos en rosario" en las costillas en las uniones costocondrales. No es rara la depresión del esternón. Las hemorragias pueden aparecer en tejidos subcutáneos, en los músculos o entre ellos, en vías urinarias o gastrointestinales, o en el espacio subcondral. La prueba de resistencia capilar es positiva. Son comunes la anemia y el retraso en la cicatrización de las heridas.

Signos radiográficos

Los cambios radiográficos se observan mejor en rodillas, muñecas, extremo proximal de húmero y uniones costocondrales, que son los sitios de crecimiento rápido del hueso. El cuadro inicial es el de osteoporosis generalizada de la esponjosa y adelgazamiento de la cortical. A nivel de metáfisis, centro epifisarios de osificación y diáfisis se advierte atrofia. Con la formación y calcificación normales y la falta de resorción de la matriz cartilaginosa calcificada, la zona de calcificación provisional en los extremos de las metáfisis (línea de Fraenkel), y alrededor de los bordes de los centros de osificación epifisaria se ensanchan y opacifican más ("forma de anillo de las epífisis") (fig. 3-115, *A*). La formación de espolones laterales en los extremos de la metáfisis depende de la zona de calcificación provisional, que sobresale hacia afuera, más allá de los límites de la diáfisis, y también por la formación de hueso nuevo bajo el periostio elevado en ese ángulo (fig. 3-115, *B*). La "línea de escorbuto" o la llamada "zona



Fig. 3-115. Escorbuto en un lactante de 10 meses de edad.

A, las radiografías anteroposteriores de ambas extremidades inferiores señalan cambios tempranos en los huesos escorbúticos. Se advierte la osteoporosis generalizada con rarefacción de la esponjosa y atrofia de la corteza. La opacidad de las zonas provisionales de calcificación en los extremos de las metáfisis y alrededor de los bordes de los centros epifisarios de osificación, muestra aumento relativo ("zonas anulares de las epífisis"). **B,** dos semanas después del tratamiento con ácido ascórbico se ha producido la calcificación intensa del hematoma subperióstico del fémur derecho. La calcificación mínima en esa zona también se manifestó en las caras internas de la diáfisis femoral izquierda en su porción distal, y la porción proximal de la tibia de ese lado. Es interesante advertir la formación del múltiples espolones metafisarios. **C,** 3 meses después los signos radiográficos corresponden a la corrección del escorbuto. La cortical se ha vuelto más densa y la esponjosa tiene densidad casi normal. Conviene destacar la persistencia de la rarefacción en los centros epifisarics.

escorbútica" es una banda transversa de menor densidad, junto a la zona provisional densa. El signo de la "esquina o ángulo" del escorbuto es la hendidura metafisaria periférica, por un defecto en la esponjosa y la cortical, exactamente junto a la zona provisional de calcificación.

En cualquier sitio pueden aparecer hematomas subperiósticos, pero con mayor frecuencia están sobre fémures, tibias y húmeros. Se les advierte en la forma de incrementos locales de la densidad de tejidos blandos.

Después de administrar ácido ascórbico se calcifican las zonas de hemorragia subperióstica (fig. 3-115, *B*). Pronto la corteza se engruesa y disminuye la osteoporosis del crecimiento. Con el crecimiento, la zona engrosada de calcificación provisional se retira de la lámina epifisaria. Durante años persisten a veces zonas centrales de rarefacción en las epífisis (fig. 3-115, *C*).

Diagnóstico

El dolor espontáneo y a la palpación y la seudoparálisis del escorbuto agudo pueden remedar osteomielitis aguda, artritis séptica o poliomielitis aguda. Otros cuadros que hay que incluir en el diagnóstico diferencial son los trastornos hematológicos como la púrpura de Henoch-Schönlein, la trombocitopénica y la leucemia. También cabe sospechar sífilis, pero aparece a edad más temprana y con ella estarían presentes otros estigmas. La fiebre reumática es muy rara antes de los 2 años de edad.

El diagnóstico de escorbuto se confirma por los signos radiográficos típicos y el antecedente de la ingesta insuficiente de ácido ascórbico, combinado con el cuadro clínico característico. Los niveles de ácido ascórbico en el laboratorio no son útiles. El nivel sérico de vitamina C mayor de 0.6 mg por 100 ml con el sujeto en ayunas descartará la posibilidad de escorbuto. La disminución del nivel de la vitamina no denota su deficiencia. Un índice más fiable sería la ausencia de vitamina C en la capa de plaquetas y leucocitos de sangre oxalatada centrifugada.

Tratamiento

La persona se restablece rápidamente después de la ingestión diaria o la administración parenteral de 100 a 200 mg de vitamina C. Desaparecerán el dolor espontáneo y a la palpación, mostrará resolución gradual la hemorragia subperióstica, y continuará el crecimiento corporal.

El escorbuto se evita por la ingesta adecuada de vitamina C (50 mg al día en lactantes y niños, y 75 a 100 mg en adultos). El cuerpo humano tolera adecuadamente la vitamina, y las dosis masivas no han producido intoxicación o estado patológico alguno.

Bibliografía

1. Banks, S. W.: Bone changes in acute and chronic scurvy; experimental study. J. Bone Joint Surg., *25*:553, 1943.
2. Barlow, T.: On cases described as "acute rickets" which are probably a combination of scurvy and rickets, the scurvy being an essential, and the rickets a variable, element. Med. Chir. Trans., *48*:159, 1883.
3. Barlow, T.: Infantile scurvy and its relation to rickets. Lancet, *2*:1075, 1894.
4. Bartley, W., Krebs, H. A., and O'Brien, J. R. P.: Vitamin C requirements of human adults. Spec. Rep. Ser. Med. Res. Counc., London, No. 280, 1953.
5. Beraud, C., Sobotska, F., and Cret, M.: Scorbut osseux chez un nourisson de 11 mois. Evolution radiologique. J. Radiol. Electrol., *56*:527, 1975.
6. Bourne, G. H.: Vitamin C and bone. *In* Bourne, G. H. (ed.): The Biochemistry and Physiology of Bone. London, Academic Press, 1956, Chap. 18, p. 539.
7. Brailsford, J. W.: Some radiological manifestations of early scurvy. Arch. Dis. Child., *28*:31, 1953.
8. Bromer, R. S.: A critical analysis of the roentgen signs of infantile scurvy. A.J.R., *49*:575, 1943.
9. Burns, R. R.: The unusual occurrence of scurvy in an eight week old infant. A.J.R., *89*:923, 1963.
10. Douglas, N. L., Liakakos, D., and Vlachos, P.: Scurvy in a 4 year old child. Am. J. Dis. Child., *126*:712, 1973.
11. Evans, P. R.: Infantile scurvy: The centenary of Barlow's disease. Br. Med. J., *287*:1862, 1983.
12. Follis, R. H.: Histochemical studies on cartilage and bone. II. Ascorbic acid deficiency. Bull. Johns Hopkins Hosp., *89*:9, 1951.
13. Follis, R. H., Jr., Jackson, B., and Park, E. A.: Prevalence of scurvy at autopsy during the first two years of life. Bull. Johns Hopkins Hosp., *87*:569, 1950.
14. Greuar, D.: Scurvy and its prevention by vitamin C fortified evaporated milk. Can. Med. Assoc. J., *80*:977, 1959.
15. Gross, J.: Studies on the formation of collagen. IV. Effect of vitamin C deficiency on the neutral salt-extractable collagen of the skin. J. Exp. Med., *109*:557, 1959.
16. Ham, A. W., and Elliott, H. C.: The bone and cartilage lesions of protracted moderate scurvy. Am. J. Pathol., *14*:323, 1938.
17. Hess, A. F.: Scurvy, Past and Present. Philadelphia, Lippincott, 1920.
18. Holst, A., and Frolich, T.: Experimental studies relating to ship beri-beri and scurvy. II. On the etiology of scurvy. J. Hyg., *7*:634, 1907.
19. Ingalls, T. H.: Ascorbic acid requirements in early infancy. N. Engl. J. Med., *218*:872, 1938.

20. Kato, K.: Critique of the roentgen signs of a infantile scurvy. Radiology, *18*:1096, 1932.
21. Lee, R. V.: Scurvy: A contemporary historical perspective. Conn. Med., *47*:629, 1983.
22. Lee, R. V.: Scurvy: A contemporary historical perspective. Conn. Med., *47*:703, 1983.
23. Lee, R. V.: Scurvy: A contemporary historical perspective. Conn. Med., *48*:33, 1984.
24. Lind, J.: A Treatise on the Scurvy. 2nd Ed. London, Millar, 1757.
25. MacLean, A. D.: Spinal changes in a case of infantile scurvy. Br. J. Radiol., *41*:385, 1968.
26. McKibbon, B., and Porter, R. W.: The incidence of vitamin-C deficiency in meningomyelocele. Dev. Med. Child. Neurol., 9:338, 1967.
27. McLean, S., and McIntosh, R.: Healing in infantile scurvy as shown by x-ray. Am. J. Dis. Child., *36*:875, 1928.
28. Meiklejohn, A. P.: The physiology and biochemistry of ascorbic acid. Vitam. Horm., *11*:61, 1953.
29. Nerubay, J., and Pilderwasser, D.: Spontaneous bilateral distal femoral physiolysis due to scurvy. Acta Orthop. Scand., *55*:18, 1984.
30. Ossofsky, H. J.: Infantile scurvy. Am. J. Dis. Child., *109*:173, 1965.
31. Park, E. A., Guild, H. G., Jackson, D., and Bond, M.: Recognition of scurvy, with especial reference to the early x-ray changes. Arch. Dis. Child., *10*:265, 1935.
32. Ruffa, G., Cottafave, F., Bonioli, E., Mangiante, G., and Matterella, F.: Lo scorbuto conclamato in eta pediatrica. An cora due casi. Minerva Pediatr., *35*:885, 1983.
33. Silverman, F. N.: An unusual osseous sequel to infantile scurvy. J. Bone Joint Surg., *35-A*:215, 1953.
34. Silverman, F. N.: Recovery from epiphyseal invagination: Sequal to an unusual complication of scurvy. J. Bone Joint Surg., *52-A*:384, 1970.
35. Sprague, P. L.: Epiphyseo-metaphyseal cupping following infantile scurvy. Pediatr. Radiol., *4*:122, 1976.
36. Szent-Gyorgi, A.: Identification of vitamin C. Nature, *131*:225, 1933.
37. Wollbach, S. B., and Bessey, O. A.: Tissue changes in vitamin deficiencies. Physiol. Rev., *22*:233, 1942.

HIPERVITAMINOSIS A

La vitamina A es una sustancia liposoluble cuya función biológica primaria se manifiesta a nivel de crecimiento del esqueleto, conservación y regeneración de tejidos epiteliales y la conservación de la púrpura visual en la retina. También se necesita para la estabilidad de la membrana. No detallaremos su bioquímica y metabolismo, y en el simposio de Karrer[19] han sido descritos en forma completa. El nivel normal de la vitamina en el plasma del ser humano es de 80 a 100 unidades internacionales (UI) por 100 ml.

Los estudios experimentales son los efectos tóxicos de la vitamina A han indicado que los tejidos más afectados son el hueso y el cartílago. McElligott, por medio de sulfato radiactivo, demostró que la vitamina A altera el metabolismo de los condrocitos, e interfiere en la síntesis del sulfato de condroitina[22]. Fell y colaboradores investigaron sus efectos en hueso, en cultivos de órganos y sugirieron que los condrocitos muy probablemente sintetizan una enzima que forma un mucopolisacárido sulfatado soluble, en vez de sulfato de condroitina[13,14].

La administración de cantidades excesivas de la vitamina hace que las ratas muestren fragilidad anormal de los huesos[25] y esta propensión a la fractura es consecuencia de la mayor osteoclasia, estimulada por las dosis grandes de la vitamina[12]. En perros, el exceso causa cierre prematuro de la lámina epifisaria[41].

El ortopedista se interesa más bien en las manifestaciones esqueléticas de la administración de vitamina A.

Cuadro clínico y signos radiográficos

La hipervitaminosis A en seres humanos es rara y las lesiones óseas producidas son muy diferentes a las que se detectan en animales. En los niños surgen cambios en el esqueleto cuando hay una dosis excesiva de la vitamina por largo tiempo (100000 unidades o más al día) como serían 6 meses o más. En consecuencia, no aparecen lesiones óseas en niños menores de 12 meses de edad. En la hipervitaminosis A, hay hiperostosis perióstica y engrosamiento de la cortical de algunos huesos largos (fig. 3-116). Cúbito, radio, metacarpianos y metatarsianos son los más afectados. Sin embargo, no hay afectación del maxilar inferior y otros huesos de la cara, dato que diferencia este cuadro de la hiperostosis cortical infantil. Desde el punto de vista clínico, los tejidos blandos sobre los huesos hiperostóticos están hinchados y duelen a la palpación. La proliferación de células basales y la hiperqueratinización causan sequedad y prurito de la piel. La hipertensión intracraneal causa anorexia, vómitos y letargia[11,27]. El niño no crece.

Puede haber hepatoesplenomegalia con lesión similar a la cirrosis. El cierre parcial o completo de la fisis prematuramente retarda el crecimiento[28,34].

Las radiografías señalan mayor densidad de la cortical de los huesos afectados, y un grado variable de formación de hueso nuevo subperióstico, como se señala en la figura 3-116. La gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc

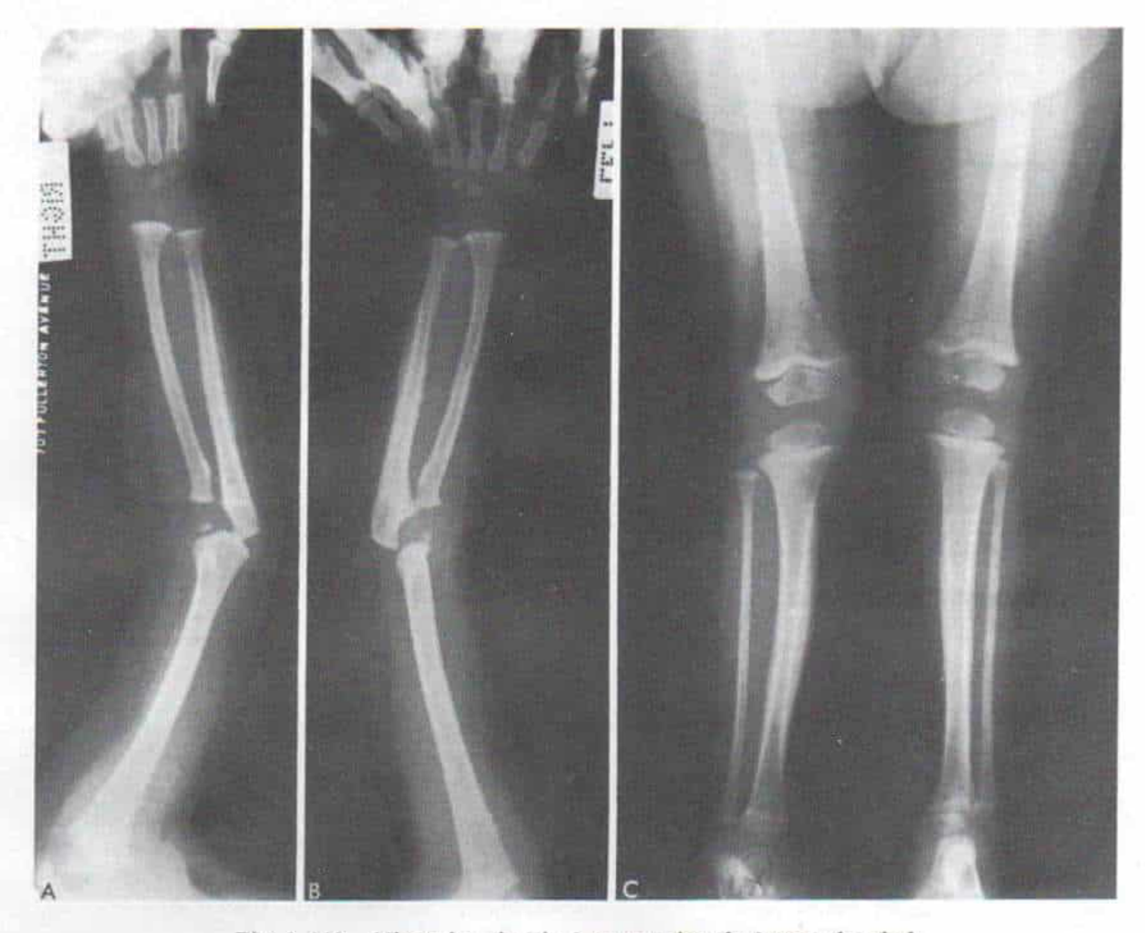


Fig. 3-116. Hipervitaminosis A en un niño de 2 años de edad.

Es importante advertir la formación de hueso nuevo subperióstico y el engrosamiento cortical de ambas tibias y cúbitos. El maxilar inferior y otros huesos de la cara no están afectados. **A** y **B**, radiografías del antebrazo derecho e izquierdo. **C**, radiografía de ambas extremidades inferiores.

indicará mayor captación del núclido en los huesos afectados.

La hipervitaminosis A debe diferenciarse de sífilis congénita, escorbuto con hematoma subperióstico calcificado, y de hiperostosis cortical infantil.

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico se corrobora al medir el nivel plasmático de vitamina A, que es 5 a 15 veces más elevado que la cifra normal. Puede haber hipercalcemia[15]. El tratamiento consiste en la interrupción total de la administración de vitamina A, incluidos todos los alimentos que pudieran contenerla como mantequilla, leche, hígado de animales y aceites de pescado, así como algunas hortalizas verdes y frutas que poseen precursores carotenoides. Por la gran reserva corporal de la vitamina A, la hiperostosis desaparecerá sólo después de mucho tiempo, aunque otros síntomas desaparecen con gran rapidez. Es importante vigilar el crecimiento de los huesos largos; el cierre temprano de las láminas de crecimiento no se manifestará sino años después de la "agresión" inicial.

Es importante tomar medidas para evitar la intoxicación por vitamina A. El público puede adquirir multivitamínicos que se expenden sin receta y que contienen más de la dosis diaria recomendada (3000 UI en niños y 5000 UI en adultos). Los preparados que contengan más de 5000 unidades por dosis deben expenderse sólo con receta.

Los retinoides y congéneres sintéticos (ácido 13-cis-retinoico) se utilizan en diversas

dermatosis queratinizantes, como la ictiosis y el acné quístico. Los fármacos son semejantes desde el punto de vista químico a la vitamina A y causan hiperostosis esquelética y fusión prematura de la lámina de crecimiento[24,29].

Bibliografía

1. Arena, J. M., Sarazen, P., and Baylin, C. J.: Hypervitaminosis A. Pediatrics, *8*:788, 1951.
2. Barnicot, N. A.: Local action of vitamin A on bone. J. Anat., *84*:374, 1950.
3. Bernhardt, I. B., and Dorsey, D. J.: Hypervitaminosis A and congenital renal anomalies in a human infant. Obstet. Gynecol., *43*:750, 1974.
4. Caffey, J.: Chronic poisoning due to excess of vitamin A. Description of clinical and roentgen manifestations in seven infants and young children. A.J.R., 65:12, 1951.
5. Clark, I.: Effects of hypervitaminosis A and D on skeletal metabolism. J. Biol. Chem., *239*:1266, 1964.
6. Clark, L., and Seawright, A. A.: Long bone abnormalities in kittens following vitamin A administration. J. Comp. Pathol., *80*:113, 1970.
7. DiBenedetto, R. J.: Chronic hypervitaminosis A in an adult. J.A.M.A., *201*:700, 1967.
8. Dingle, J. T.: Studies on the mode of action of excess vitamin A. 3. Release of a bound protease by the action of vitamin A. Biochem. J., *79*:509, 1961.
9. Dingle, J. T., Lucy, J. A., and Fell, H. B.: Studies on the mode of action of excess vitamin A. 1. Effect of excess of vitamin A on the metabolism and composition of embryonic chick-limb cartilage grown in organ culture. Biochem. J., *79*:497, 1961.
10. Drablos, A., and Slordahl, J.: Chronic vitamin A poisoning. Acta Paediatr., *48*:507, 1959.
11. Feldman, M. H., and Schlezinger, N. S.: Benign intracranial hypertension associated with hypervitaminosis A. Arch. Neurol., 27:1, 170.
12. Fell, H. B., and Mellamby, E.: Effects of hypervitaminosis A on foetal mouse bones cultivated in vitro. Br. Med. J., 2:535, 1950.
13. Fell, H. B., Dingle, J. T., and Webb, M.: Studies on the mode of action of vitamin A: IV. Specificity of effect of embryonic chick-limb cartilage in culture and on isolated rat-liver lysosomes. Biochem. J., 83:63, 1962.
14. Fell, H. B., Mellamby, E., and Pele, R.: The influence of excess of vitamin A on the sulfate metabolism of bone rudiments grown in vitro. J. Physiol., *134*:179, 1956.
15. Fisher, G., and Skillern, P. G.: Hypercalcemia due to hypervitaminosis A. J.A.M.A., 227:1413, 1974.
16. Frame, B., Jackson, C. E., Reynolds, W. A., and Umphrey, J. E.: Hypercalcemia and skeletal effects in chronic hypervitaminosis A. Ann. Intern. Med., *80*:44, 1974.
17. Joseph, H. W.: Hypervitaminosis A and carotenemia. Am. J. Dis. Child., *67*:33, 1944.
18. Jowsey, J., and Riggs, B. L.: Bone changes in a patient with hypervitaminosis A. J. Clin. Endocrinol., *28*:1833, 1968.
19. Karrer, P.: Symposium on vitamin A and metabolism. Vitam. Horm., *18*:291, 1960.
20. Knudson, A. G., and Rothman, P. E.: Hypervitaminosis A. Am. J. Dis. Child., *85*:316, 1953.
21. Lippe, B., Hensen, L., Mendoza, G., Finerman, M., and Welch, M.: Chronic vitamin A intoxication. A multisystem disease that could reach epidemic proportion. Am. J. Dis. Child., *135*:634, 1981.
22. McElligott, T. F.: Decreased fixation of sulfate (SO) chondrocytes in hypervitaminosis A. J. Pathol. Bacteriol., *83*:347, 1962.
23. Mahoney, C. P., Margolis, M. T., Knauss, T. A., and Labbe, R. F.: Chronic vitamin A intoxication in infants fed chicken liver. Pediatrics, *65*:893, 1980.
24. Milstone, L. M., McGuire, J., and Ablow, R. C.: Premature epiphyseal closure in a child receiving oral 13-cis-retinoic acid. J. Med. Acad. Dermatol., 7:663, 1982.
25. Moore, T., and Wang, Y. L.: Hypervitaminosis A. Biochem. J., *39*:222, 1945.
26. Oliver, T. K., Jr.: Chronic vitamin A intoxication. Report of a case in an older child and review of the literature. Am. J. Dis. Child., *95*:57, 1958.
27. Pasquariello, P. S., Schut, L., and Borns, P.: Benign increased intracranial hypertension due to chronic vitamin A overdose in a 26-month-old child. Clin. Pediatr., *16*:379, 1977.
28. Pease, C. N.: Focal retardation and arrestment of growth of bones due to vitamin A intoxication. J.A.M.A., *182*:980, 1962.
29. Pennes, D. R., Ellis, C. N., Madison, K. C., Voorhees, J. J., and Martel, W.: Early skeletal hyperostosis secondary to 13-cis-retinoic acid. A.J.R., *141*:979, 1984.
30. Persson, B., Tunell, R., and Ekengren, K.: Chronic vitamin A intoxication during first half year of life. Description of five cases. Acta Paediatr., *54*:49, 1965.
31. Pickup, J. D.: Hypervitaminosis A. Arch. Dis. Child., *31*:229, 1956.
32. Pittsley, R. A., and Yoder, F. W.: Retinoid hyperostosis. Skeletal toxicity associated with long-term administration of 13-cis-retinoic acid for refractory ichthyosis. N. Engl. J. Med., *308*:1012, 1983.
33. Rubin, E., Florman, A. L., Degnan, T., and Diaz, J.: Hepatic injury in chronic hypervitaminosis A. Am. J. Dis. Child., *119*:132, 1970.
34. Ruby, L. K., and Mital, M. A.: Skeletal deformities following chronic hypervitaminosis A. A case report. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1283, 1974.
35. Searwright, A. A., English, P. B., and Gartner, R. J. W.: Hypervitaminosis A and hyperostosis of the cat. Nature, *206*:1171, 1965.
36. Seibert, J. J., Byrne, W. J., and Golladay, E. S.: Development of hypervitaminosis A in a patient on long-term parenteral hyperalimentation. Pediatr. Radiol., *10*:173, 1981.
37. Soler-Bechara, J., and Soscia, J. L.: Chronic hypervitaminosis A. Report of a case in an adult. Arch. Intern. Med., *112*:462, 1963.
38. Toomey, J. A., and Morissette, R. A.: Case report. Hypervitaminosis A. Am. J. Dis. Child., 73:473, 1947.
39. Voorhees, J. J., and Orfanos, C. E.: Oral retinoids: Broad spectrum dermatologic therapy for the 1980's. Arch. Dermatol., *117*:478, 1981.
40. Wason, S., and Lovejoy, F. H., Jr.: Vitamin A toxicity. Am. J. Dis. Child., *136*:174, 1982.
41. Wolbach, S. B.: Vitamin A deficiency and excess in relation to skeletal growth. J. Bone Joint Surg., 29:171, 1947.
42. Wolke, R. E., Eaton, H. D., Nielson, S. W., and Hemboldt, C. F.: Qualitative and quantitative osteoblastic activity in chronic porcine hypervitaminosis A. J. Pathol., *97*:677, 1969.
43. Woodard, W. K., Miller, L. J., and Legant, O.: Acute and chronic hypervitaminosis in a 4-month-old infant. J. Pediatr., *59*:260, 1961.

HIPERVITAMINOSIS D

Harris y Stewart en ratas jóvenes y más tarde Harris en seres humanos[19,20] demostraron por primera vez los efectos tóxicos del exceso de vitamina D. En el pasado, la intoxicación por tal sustancia no era rara, dado que era costumbre tratar artritis, soriasis, tuberculosis cutánea y sabañones, con grandes dosis. Sin embargo, la incidencia de la hipervitaminosis disminuyó cuando se demostró que la vitamina no era eficaz en esas enfermedades, y conforme se volvió más aguda la percepción del médico sobre sus efectos tóxicos. En la actualidad, la hipervitaminosis D se observa como complicación del tratamiento del raquitismo refractario a vitamina D, con grandes dosis de la sustancia.

La susceptibilidad de los niños a la vitamina D es variable. Para precisar definitivamente lo que constituiría una dosis tóxica hay que considerar la dosis diaria, la duración del tratamiento y la ingesta de calcio. Es peligrosa una dosis de 2000 UI al día, o dos millones de UI al mes. La hipervitaminosis D suele provenir de la ingesta excesiva de ergocalciferol (vitamina D_2) y colecalciferol (vitamina D_3).

La vitamina D intensifica la absorción de calcio en la pared intestinal e incrementa el nivel de este mineral en suero. La hipercalcemia resultante es seguida de hipercalciuria e hiperfosfaturia.

Cuadro patológico

Desde el punto de vista histológico se observan amplias junturas osteoides alrededor de las trabéculas, lo cual sugiere raquitismo[8]. Sin embargo, la fisis es normal y calcificada adecuadamente. Las junturas osteoides probablemente son resultado del funcionamiento normal de los osteoblastos que forman matriz abundante en un lapso en que la dinámica del metabolismo de calcio tiende a movilizar a este mineral el hueso y no a depositarlo.

La calcificación metastática se observa a veces en riñones, arterias, tiroides, páncreas, pulmones, estómago y cerebro. El depósito de sales de calcio en los riñones y los cambios degenerativos en las arterias son las alteraciones más graves.

Cuadro clínico

Las manifestaciones clínicas iniciales incluyen anorexia, estreñimiento, náuseas y vómitos, poliuria y sed. El niño se siente muy cansado y adinámico. Pronto surgen depresión psíquica y estupor que remedan la encefalitis. Son comunes la insuficiencia renal y la hipertensión arterial.

Signos radiográficos

En los huesos largos se advierten bandas metafisarias densas por el incremento en la zona proximal de calcificación (fig. 3-117). Las diáfisis muestran mayor rarefacción por la desmineralización del esqueleto. La osteoesclerosis es visible nítidamente en la base y la bóveda del cráneo. Puede surgir cranioestenosis por fusión prematura de las suturas. Las placas terminales vertebrales se vuelven densas. En tejidos blandos se advierten clasificaciones metastásicas (fig. 3-117, *A* y *C*).

Datos de laboratorio

El calcio en plasma aumenta y llega a veces a 15 mg por 100 ml. El nivel de fosfato sérico suele ser normal y por lo común disminuye la actividad de fosfatasa en plasma.

Tratamiento

La administración de vitamina D debe interrumpirse a muy breve plazo y también llevar al mínimo la ingestión de calcio. Puede administrarse por vía bucal o parenteral sulfato de sodio para inhibir la obsorción de calcio de vías intestinales. Por lo común no conviene la administración de ácido etilendiaminotetrazoico (EDTA) en goteo endovenoso.

La cortisona es eficaz para combatir la hipercalcemia de la intoxicación por vitamina D, y se administra hasta que la calcemia llega a lo normal. La cortisona y la vitamina D al parecer compiten en algunos procesos metabólicos, pero se desconoce su mecanismo exacto de acción.

Es importante corregir inmediatamente la deshidratación y el desequilibrio de electró-

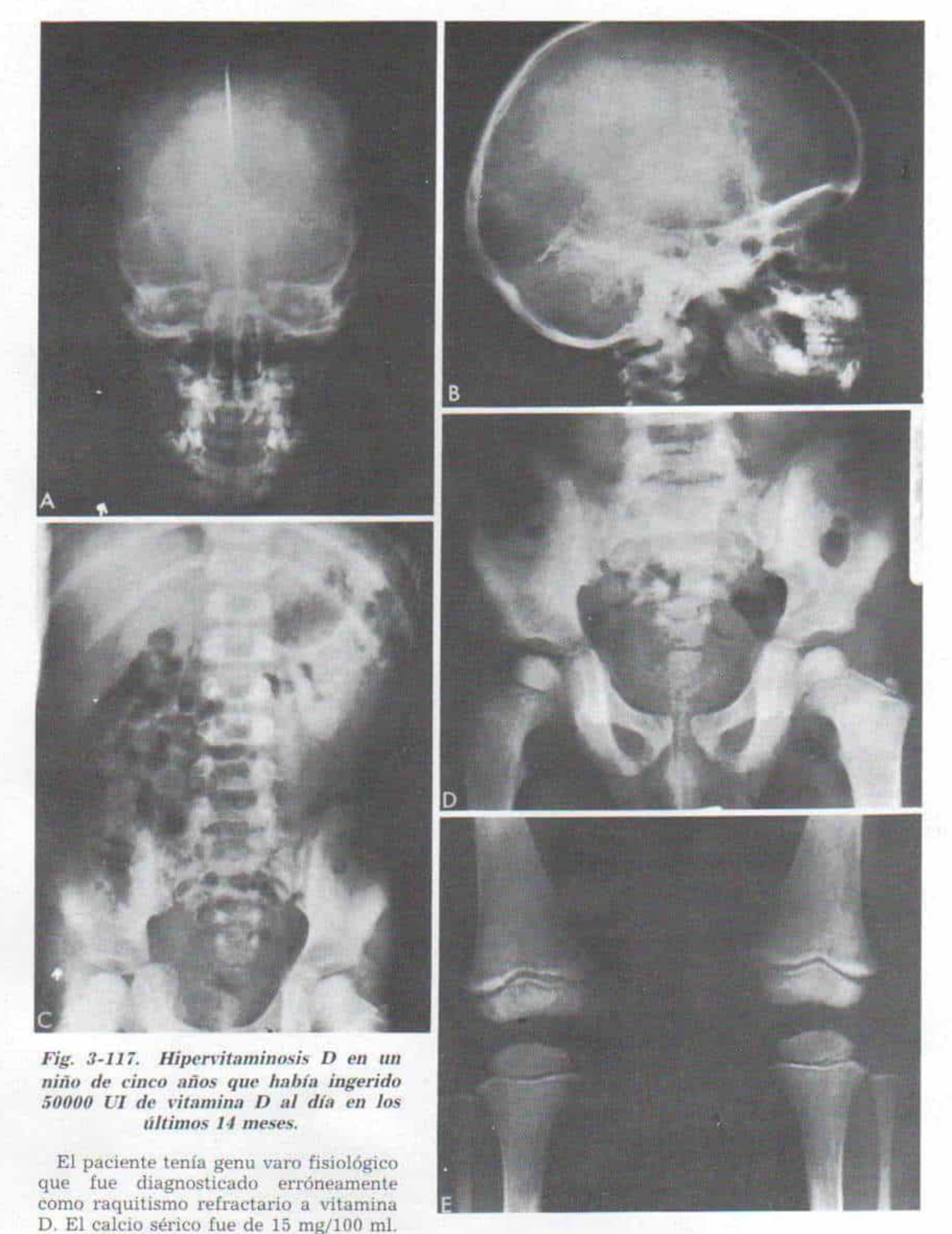


Fig. 3-117. Hipervitaminosis D en un niño de cinco años que había ingerido 50000 UI de vitamina D al día en los últimos 14 meses.

El paciente tenía genu varo fisiológico que fue diagnosticado erróneamente como raquitismo refractario a vitamina D. El calcio sérico fue de 15 mg/100 ml. A pesar del tratamiento con cortisona na falleció de insuficiencia renal e hipertensión arterial. **A** y **B**, vistas anteroposterior y lateral del cráneo en que se observan calcificación metastásica en las tiendas del cerebro y el cerebelo. **C**, vista anteroposterior de la columna en que se nota la calcificación metastásica de los riñones. **D** y **E**, vista anteroposterior de ambas caderas y extremidades inferiores. Hay una mayor radioopacidad de las metáfisis.

litos, porque pueden ser graves y ocasionar la muerte.

Si el problema se diagnostica y trata tempranamente, el pronóstico es satisfactorio, aunque la acción de la vitamina persista por algún tiempo, porque el cuerpo la almacena. En término de 7 a 10 días desaparecerán la náusea y la anorexia, y poco a poco habrá resorción de los depósitos metastásicos de calcio. Si se detecta tardíamente el problema, puede haber lesión permanente en forma de insuficiencia renal, hipertensión arterial y encefalomalacia.

Bibliografía

1. Adams, F. D.: Reversible uremia with hypercalcemia due to vitamin D intoxication. N. Engl. J. Med., *244*:590, 1951.
2. Anning, S. T., Dawson, J., Dolby, D. E., and Ingram, J. T.: Toxic effects of calciferol. Q. J. Med., N.S., *17*:203, 1948.
3. Bosman, C.: Hypervitaminosis D and pneumocystis pneumonia in an infant. Helv. Paediatr. Acta, *20*:300, 1965.
4. Caffey, J.: Chronic poisoning due to excess of vitamin D. Pediatrics, *5*:672, 1950.
5. Caffey, J.: Pediatric X-Ray Diagnosis. 7th ed. Chicago, Year Book, 1978.
6. Castello, F., Callis, L., Nieto, J. L., and Vilaplana, E.: Hipervitaminosis D. Revision de 15 casos. An. Esp. Pediatr., *12*:207, 1979.
7. Chaplin, H., Clark, L. D., and Ropes, M. W.: Vitamin D intoxication. Am. J. Med. Sci., *221*:369, 1951.
8. Chesney, R. W.: Current clinical applications of vitamin D metabolite research. Clin. Orthop., *161*:285, 1981.
9. Christensen, W. B., Liebman, C., and Sosman, M. C.: Skeletal and periarticular manifestations of hypervitaminosis D. A.J.R., *65*:27, 1951.
10. Clark, I., and Bassett, C. A. L.: The amelioration of hypervitaminosis D in rats with vitamin A. J. Exp. Med., *115*:147, 1962.
11. DeWind, L. T.: Hypervitaminosis D with osteosclerosis. Arch. Dis. Child., *36*:373, 1961.
12. Dupont, B., Dupont, A., Bliddal, J., Holst, E., Melchior, J. C., and Ottersen, O. E.: Idiopathic hypercalcemia of infancy: The elfin face syndrome. Dan. Med. Bull., *17*:33, 1965.
13. Fanconi, G., and Chastonay, E.: Die D Hypervitaminose in Sauglings Alter. Helv. Paediatr. Acta, *5*:Suppl.:5, 1950.
14. Fanconi, G., Girardet, P., Schlesinger, P., Butler, N., and Black, J.: Chronische Hyperkalzamie, kombiniert mit Osteosklerose, Hyperazotamie, Minderwuchs und kongenitalen Missbildungen. Helv. Paediatr. Acta, 7:314, 1952.
15. Follis, R. H.: Studies on hypervitaminosis D. Am. J. Pathol., *31*:568, 1955.
16. Fraser, D., Kidd, B. S. L., Kooh, S. W., and Paunier, L.: A new look at infantile hypercalcemia. Pediatr. Clin. North Am., *13*:503, 1966.
17. Freedman, P.: Renal colic and persistent hypercalciuria following self-administration of vitamin D. Lancet, *1*:668, 1957.
18. Ham, A. W., and Lewis, M. D.: Hypervitaminosis D rickets: The action of vitamin D. Br. J. Exp. Pathol., *15*:228, 1934.
19. Harris, L. J.: The mode of action of vitamin D. The "parathyroid" theory: Clinical hypervitaminosis. Lancet, *1*:1031, 1932.
20. Harris, L. J., and Stewart, C. P.: The effect of excess doses of irradiated ergosterol on the calcium and phosphorous content of the blood. Biochem. J., *23*:206, 1929.
21. Holman, C. B.: Roentgenologic manifestations of vitamin D intoxication. Radiology, *59*:805, 1952.
22. Kowarski, A., Shapiro, T. R., Biezunski, N., and Kowarski, C.: Hypervitaminosis D. Effect of treatment with sodium sulfate. Pediatrics, *27*:1004, 1961.
23. Lightwood, R.: Idiopathic hypercalcemia in infants with failure to thrive. Arch. Dis. Child., 7:193, 1932.
24. Payne, W. R.: The blood chemistry in idiopathic hypercalcemia. Arch. Dis. Child., *27*:302, 1952.
25. Ross, S. G.: Vitamin D intoxication in infancy. A report of four cases. J. Pediatr., *41*:815, 1952.
26. Scharfman, W. P., and Propp, S.: Anemia associated with vitamin D intoxication. N. Engl. J. Med., 255:1207, 1956.
27. Scherrer, H., Koehl, G., Passa, P., and Canivet, J.: Hypercalcémie sévère due à une intoxication volontaire et dissimulée par la vitamine D. Nouv. Presse Med., *30*:2379, 1976.
28. Winberg, J., and Zetterstrom, R.: Cortisone treatment in vitamin D intoxication. Acta Paediatr. (Uppsala), *45*:96, 1956.

HIPERCALCEMIA IDIOPATICA EN LA LACTANCIA

La hipercalcemia idiopática es causada por hipersensibilidad a la vitamina D o por un error innato del metabolismo del colesterol.

Los signos clínicos y radiográficos así como el tratamiento son semejantes a los de la hipervitaminosis D[1-7].

Bibliografía

1. Creery, R. D. C.: Idiopathic hypercalcemia of infants. Lancet, 2:17, 1953.
2. Feinberg, S., and Margolis, A. R.: Severe idiopathic hypercalcemia of infancy. A.J.R., *80*:468, 1958.
3. Fraser, D., Kidd, L., Kooh, S. W., and Paunier, L.: A new look at infantile hypercalcemia. Pediatr. Clin. North Am., *13*:503, 1961.
4. Lightwood, R.: Idiopathic hypercalcemia in infants and failure to thrive. Arch. Dis. Child., 7:193, 1932.
5. Lightwood, R.: Report of a case of hypercalcemia. Proc. R. Soc. Med., *45*:401, 1952.
6. Lowe, K. G., Henderson, J. L., Park, W. W., and McGreal, D. A.: Idiopathic hypercalcemia syndrome of infancy. Lancet, 2:101, 1954.
7. Singleton, E. B.: The radiologic features of severe idiopathic hypercalcemia of infancy. Radiology, *68*:721, 1957.

ENANISMO HIPOFISARIO

La deficiencia de la hormona somatotrópica se debe a la hipoplasia o aplasia congénita de las células eosinófilas de hipófisis en el 66% de los casos de hipopituitarismo. No es raro observar en tales casos, "compensación de la deficiencia hormonal". A menudo es un trastorno hereditario y se transmite por un gen autosómico recesivo, aunque se observan casos esporádicos. En los casos restantes la interrupción del crecimiento puede ser consecuencia de lesiones destructivas de la adenohipófisis como craneofaringioma, tuberculosis, sífilis, sarcoidosis, reticuloendoteliosis, toxoplasmosis y aneurisma intracraneal.

Cuadro clínico

En las formas congénitas, el lactante tiene talla y peso normales al nacer, y entre los 2 y 4 años comienza a manifestarse el retardo del crecimiento. Los miembros son normales y proporcionados en relación con la cabeza y al tronco (fig. 3-118). Los enanos hipofisarios tienen inteligencia normal. El cuadro puede acompañarse de hipogonadismo y retraso o falta de maduración sexual.

En la forma adquirida por lesiones destructivas de la adenohipófisis surgen signos de déficit neurológico como trastornos de la visión, perturbaciones oculares y somnolencia patológica.

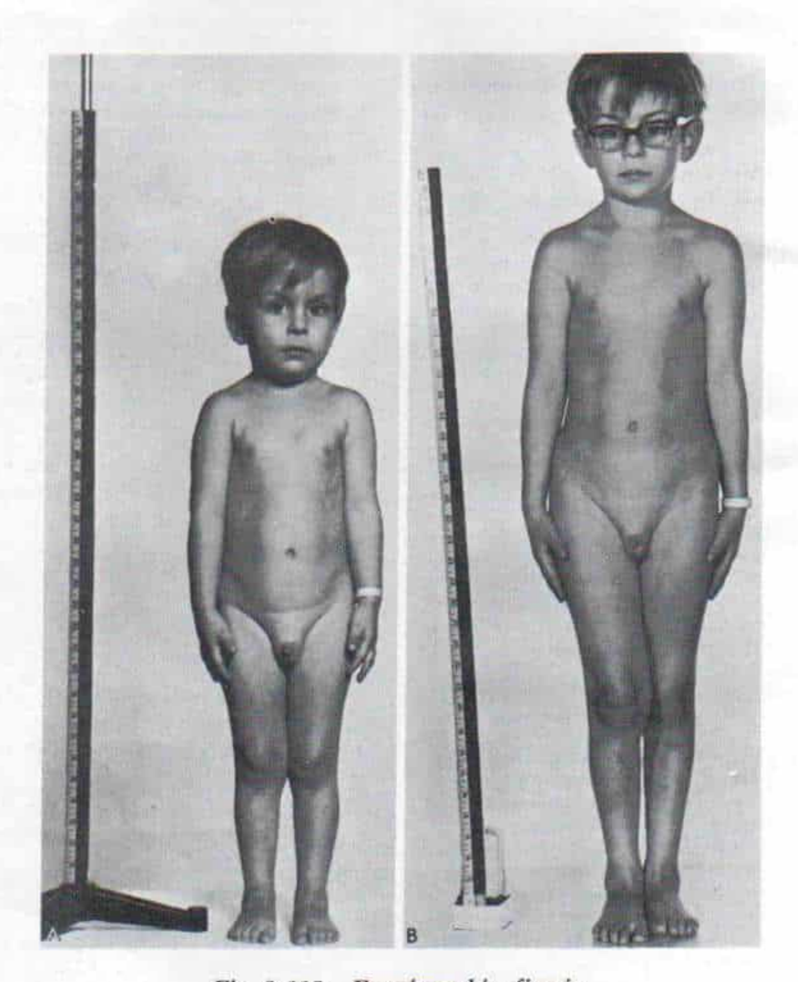


Fig. 3-118. Enanismo hipofisario.

A, el niño a los 5 años de edad. **B,** a los 9 años de edad, 2 años después de tratamiento a base de hormona del crecimiento.

Signos radiográficos

En el hipopituitarismo congénito o idiopático hay retraso de la maduración del esqueleto, y los centros de osificación de las epífisis aparecen y se cierran en forma tardía. Los huesos largos del cráneo son osteoporóticos y hay retraso en el cierre de la fontanela.

En presencia de lesiones orgánicas de la hipófisis, las radiografías de cráneo detectan algunos cambios. Los tumores agrandan la silla turca y las apófisis clinoides pueden estar deformes o destruidas. La calcificación intrasellar o suprasellar sugiere craneofaringioma.

Diagnóstico

La hormona de crecimiento en el suero puede estar en nivel bajo o no detectable. Su cantidad en los niños normales es muy pequeña y para valorar la mayor secreción de dicha sustancia puede ser necesaria la estimulación al inducir hipoglucemia con insulina o goteo endovenoso de una solución de L-arginina. En reacción al estímulo, el nivel de hormona circulante aumentará en niños normales, pero no en los enanos hipofisarios.

Tratamiento

La administración de hormona de crecimiento de origen humano en dosis de 1 a 2 mg dos veces por semana ha sido eficaz para inducir el crecimiento somático. Es difícil predecir la estatura definitiva que se logrará con el tratamiento. El endocrinólogo pediatra es el encargado de administrar la hormona, pero hay que recordar que en estos niños a veces aparece deslizamiento de las epífisis de la cabeza del fémur.

Bibliografía

1. Bartolotta E., Giacomozzi, E., Migliori, C., and Conti, S.: Pituitary dwarfism. Evaluation of our cases. Minerva Med., 73:1421, 1982.
2. Bohles, H.: Treatment of short stature with growth hormone from the human hypophysis. Pathologe, 2:48, 1980.
3. Endo, Y.: Marfan syndrome and pituitary dwarfism. Jinrui Idengaku Zasshi, 26:91, 1981.
4. Evain-Brion, D., Donnadieu, M., Roger, M., and Job, J. C.: Simultaneous study of somatotrophic and corticotrophic pituitary secretions during ornithine infusion test. Clin. Endocrinol. (Oxf.), *17*:119, 1982.
5. Goodman, H. G., Grumbach, M. B., and Kaplan, S. L.: Growth and growth hormone. II. A comparison of isolated growth hormone, hormone deficiency, and multiple pituitary hormone deficiencies in 35 patients with idiopathic hypopituitary dwarfism. N. Engl. J. Med., *278*:57, 1968.
6. Greenwood, I. C., Hunter, W. M., and Marrian, V. J.: Growth hormone levels in children and adolescents. Br. Med. J., *1*:25, 1964.
7. Gruneiro de Papendieck, L., Iorcansky, S., Rivarola, M. A., Heinrich, J. J., and Bergada, C.: Patterns of TSH response to TRH in children with hypopituitarism. J. Pediatr., *100*:387, 1982.
8. Henneman, P. H.: The effect of human growth hormone on growth of patients with hypopituitarism. A combined study. J.A.M.A., *205*:828, 1968.
9. Hernandez, R. J., Poznanski, A. W., and Hopwood, N. J.: Size and skeletal maturation of the hand in children with hypothyroidism and hypopituitarism. A.J.R., *133*:405, 1978.
10. Hernandez, R. J., Poznanski, A. W., and Hopwood, N. J., et al.: Incidence of growth lines in psychosocial dwarfs and idiopathic hypopituitarism. A.J.R., *131*:477, 1978.
11. Kirkland, R. T., Harrist, R. B., and Clayton, G. W.: Results of four years of intermittent human growth hormone (hGH) and fluoxymesterone therapy in hypopituitary dwarfism. Pediatrics, *65*:562, 1980.
12. Martin, M. M., and Wilkins, L.: Pituitary dwarfism: Diagnosis and treatment. J. Clin. Endocrinol., *18*:679, 1958.
13. Martinez, A., Coianis, L., Heinrich, J. J., Rodriguez, A., and Bergada, C.: Evaluation of short stature in children. Helv. Paediatr. Acta, *37*:563, 1982.
14. Raiti, S.: Short stature: Evaluation and treatment. Pediatr. Ann., *9*:135, 1980.
15. Rosenfeld, R. G., Kemp, S. F., Gaspich, S., and Hintz, R. L.: In vivo modulation of somatomedin receptor sites: Effects of growth hormone treatment of hypopituitary children. J. Clin. Endocrinol. Metab., *52*:759, 1981.
16. Sorgo, W., Zachmann, M., Tassinari, D., Fernandez, F., and Prader, A.: Longitudinal anthropometric measurements in patients with growth hormone deficiency. Effect of human growth hormone treatment. Eur. J. Pediatr., *138*:38, 1982.

GIGANTISMO

Es causado por dos trastornos distintos que son el hipogonadismo (eunucoide) y el hiperpituitarismo en la niñez. En el gigante hipogonadal, la castración destruye la función testicular y los testículos no maduran porque no descienden. En la forma hipogonadal, la longitud del primer dedo del pie en relación con su homólogo con las extremidades en abducción completa es mucho mayor que el equivalente en los miembros superiores, y las fisis permanecen abiertas por largo tiempo, y hay falta de desarrollo de los genitales externos.

El gigantismo hipofisario es causado por adenoma eosinófilo de la adenohipófisis, es

muy raro en la niñez, y no nos ocuparemos de él.

HIPOTIROIDISMO

La producción deficiente de hormona tiroidea puede ser congénita o adquirida. La magnitud de la insuficiencia, la edad en que comienza y la duración son los factores que rigen la intensidad de las manifestaciones clínicas y esqueléticas.

El "cretinismo" es la forma grave de hipotiroidismo que se caracteriza por enanismo y retardo psíquico, que es resultado de la insuficiencia de la hormona tiroidea. Afecta tres veces más a niñas que a niños. El problema puede sospecharse en la primera infancia por signos como exceso de peso, prolongación de la ictericia fisiológica, somnolencia, torpor generalizado, poco apetito, dificultades para la alimentación, y estreñimiento constante. Si los síntomas son leves el diagnóstico se hace después de la segunda mitad del primer año de vida. Otros signos típicos de cretinismo además del enanismo y el retardo psíquico intenso son piel seca, pelo escaso y grueso, macroglosia, angostamiento de la abertura vertebral, facies sin expresión, abdomen abultado con hernia umbilical y letargia general (fig. 3-119). En los cretinos hay retraso de las fechas en que normalmente el niño se sienta y está de pie.

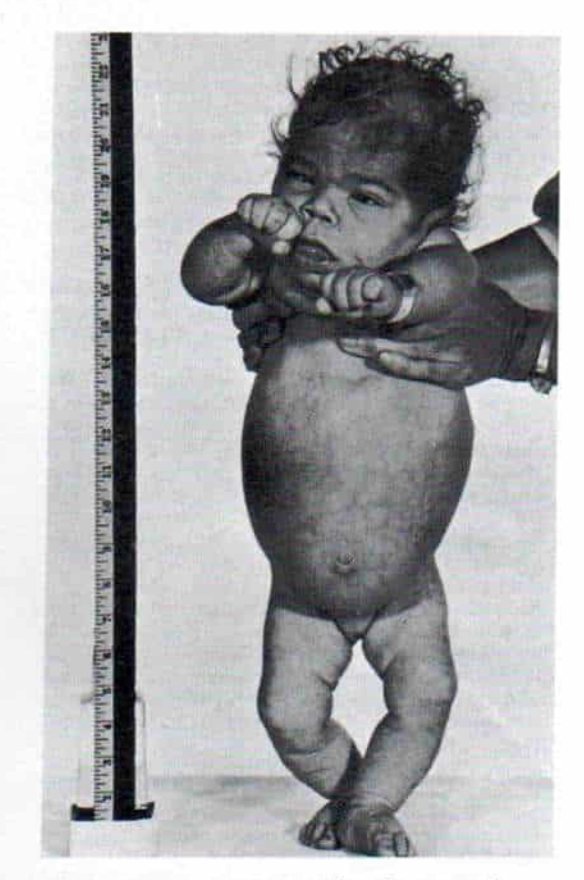


Fig. 3-119. Aspecto típico de un cretino.

Las manifestaciones esqueléticas son del dominio del cirujano ortopedista. Hay notable disminución en la formación de hueso encondral. El esqueleto es inmaduro para la edad cronológica. Reilly y Smyth utilizaron el término *disgenesia epifisaria* para describir los núcleos osificados y fragmentados, por la persistencia de islotes cartilaginosos[13]. Looser correlacionó los signos anatómicos y radiográficos[10] Wilkins estudió los cambios esqueléticos en gatitos de 7 días nacidos después de la extirpación quirúrgica de la tiroides[18]. Se desconoce la patogenia precisa de la disgenesia epifisaria; Aegerter propone una alteración del metabolismo del agua, porque el condroide es muy semejante a la colágena en su consistencia química[1].

En la radiografía se advierte que los centros de osificación aparecen en fecha tardía y cuando lo hacen están "carcomidos", fragmentados y son menores de lo normal. Los cambios epifisarios son particularmente notables en la cadera y pueden sugerir enfermedad de Legg-Perthes o displasia epifisaria múltiple. La fisis puede ser irregular y ancha, y recordar la que se observa en el raquitismo.

La proporción entre la edad ósea y la edad según la talla (BA:HA) es mayor de la unidad, porque el retraso en la maduración de las epífisis es menor que el que ocurre en el crecimiento longitudinal. Al no alterarse la formación de huesos intramembranosos, los huesos largos muestran ensanchamiento anormal en relación con su longitud, de modo que los niños parecen más pesados de lo normal.

La cabeza es comparativamente grande en relación con el resto del cuerpo. Es frecuente que haya retardo en la osificación y acortamiento de la base del cráneo. Aumenta anormalmente (más de 110°) el ángulo entre el clivus (lámina cuadrilátera de la esfenoides), y el resto del esfenoides. La silla turca puede estar agrandada y en el mismo plano que la base del cráneo. Se advierte retraso del cierre

de las fontanelas y las suturas craneales. También aparecen tardíamente los senos paranasales y las celdillas neumáticas de la porción petrosa del temporal. Es frecuente un retraso en la aparición de los dientes.

En la columna, la segunda vértebra lumbar tiene aspecto de cuña, y el pico aparece en su borde anterior. También puede haber afectación de primera y tercera vértebras lumbares. Las láminas terminales óseas de los cuerpos vertebrales son convexas. Cuando el niño comienza a sentarse y a estar de pie surge cifosis lumbar. También puede observarse espondilolistesis[16].

Algunos niños con hipertiroidismo tienen hipercalcemia y osteoclerosis. En las radiografías aparecen bandas transversas radioopacas en las zonas metafisarias y hay engrosamiento de la corteza. Se han observado calcificaciones metastásicas en riñones, cerebro y tejidos blandos[2].

Los estudios de balance de calcio han demostrado retención anormal del mineral en el hipotiroidismo. Aumenta la absorción de dicho mineral en el intestino y disminuye la excreción del calcio endógeno[7].

Si se diagnostica tempranamente el problema y un endocrinólogo competente inicia la administración de hormona tiroidea, el pronóstico es satisfactorio en lo que se refiere al desarrollo psíquico y la maduración esquelética es normal. Sin embargo, si no se trata de cretinismo, el retardo psíquico se agravará con la edad, y estos niños por lo común mueren como consecuencia de infección o complicaciones en vías respiratorias.

Bibliografía

1. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: Orthopedic Diseases. 3rd. Ed. Philadelphia, Saunders, 1968, p. 432.
2. Bateson, E. M., and Chander, S.: Nephrocalcinosis in cretinism. Br. J. Radiol., *38*:581, 1965.
3. Birrell, J., Frost, G. J., and Parkin, J. M.: The development of children with congenital hypothyroidism. Dev. Med. Child Neurol., 25:512, 1983.
4. Braid, F.: Hypothyroidism in childhood. Br. Med. J., *1*:1169, 1951.
5. Dieterle, T.: Die Athyreosis unter besonderer Berucksichtigung der dabei auftretenden Skelettveranderungen, sowie differential-diagnostisch vornehmlich in Betracht kommende Storungen des Knochenwachstums. Virchows Arch. Pathol. Anat., *174*:56, 1906.
6. Hulse, J. A.: Outcome of congenital hypothyroidism. Arch. Dis. Child., 59:23, 1984.
7. Krane, S. M., Brownell, G. L., Stanbury, J. B., and Corrigan, H.: The effect of thyroid disease on calcium metabolism in man. J. Clin. Invest., 35:874, 1956.
8. Langhans, T.: Anatomische Beitrage zur Kenntnis der Kretinen. Virchow. Arch. Pathol. Anat., *149*:155, 1897.
9. Lobovits, A.: Early recognition of congenital hypothyroidism. J. Pediatr., *103*:662, 1983.
10. Looser, E.: Über Ossifikationsstorungen bei Kretinismus. Verh. Dtsch. Pathol. Ges., *24*:352, 1929.
11. Lyon, I. C.: Screening of congenital hypothyroidism: A three year experience. N.Z. Med. J., 97:175, 1984.
12. Puliyel, J. M., and Thomas, P. G.: Hypothyroidism with multiple congenital anomalies. Indian Pediatr., *20*:865, 1983.
13. Reilly, W. A., and Smyth, F. S.: Cretinoid epiphyseal dysgenesis. J. Pediatr., *11*:786, 1937.
14. Royer, P., Lestradet, H., Frederich, A., and Dartois, A. M.: Les rachitismes vitamino-résistants hypophosphatémiques idiopathiques de l'enfant. (Essai de dissociation de deux maladies différentes par l'étude clinique, radiologique, biologique et génétique). Arch. Fr. Pediatr., *18*:41, 1961.
15. Silverman, F. N., and Currarino, G.: Roentgen manifestations of hereditary metabolic diseases in childhood. Metabolism, 9:248, 1960.
16. Swoboda, W.: Angulare dorsolumbale Kyphose als unbekanntes Skelettzeichen beim kongenitalen Myxodem. Fortschr. Geb. Rontgenstr., 73:740, 1950.
17. Swoboda, W.: Typische Ossifikationsstorungen der Wirbelsaule beim angeborenen Myxodem. Helv. Paediatr. Acta., *10*:462, 1955.
18. Wilkins, L.: Epiphyseal dysgenesis associated with hypothyroidism. Am. J. Dis. Child., *61*:13, 1941.

HIPOPARATIROIDISMO IDIOPATICO

Es causado por la función deficiente de las paratiroides y la incapacidad para producir suficiente hormona. Algunos casos son de índole familiar. Whyte y Weidon[5,15] han señalado mecanismos de herencia recesiva ligada al X.

El hipoparatiroidismo idiopático debe diferenciarse del seudohiperparatiroidismo en el que aumenta la producción de hormonas paratiroideas, pero los órganos terminales no reaccionan a ella (hipoparatiroidismo resistente a la hormona).

Los síntomas principales del trastorno incluyen tetania, laringismo, laxitud, y depresión psíquica. Los cambios en los tejidos de origen ectodérmico incluyen sequedad y aspereza de la piel, pelo escaso, uñas frágiles, erupción tardía y pérdida prematura de dientes y cataratas. Puede haber papiledema, lo cual sugiere la presencia de una neoplasia intracraneal.

El nivel de calcio sérico es bajo y disminuye a veces extraordinariamente la excreción de calcio por orina, por incremento del fósforo en suero. Las radiografías del esqueleto pueden ser normales o haber mayor radioopacidad de la cortical de los huesos largos. A

veces se observa calcificación de tejidos blandos, particularmente en los ganglios basales.

El hipoparatiroidismo es tratado por el endocrinólogo pediatra por administración de vitamina D y hormona paratiroidea. Los lactantes afectados con hipoparatiroidismo y además con tetania como complicación, pueden necesitar soluciones de calcio en venoclisis.

Bibliografía

1. Albright, F., and Ellsworth, R.: Studies on the physiology of the parathyroid glands. I. Calcium and phosphorus studies in a case of idiopathic hypoparathyroidism. J. Clin. Invest., *7*:183, 1929.
2. Allen, E. H., Millard, F. J. C., and Nassim, J. R.: Hypo-hyperparathyroidism. Arch. Dis. Child., *43*:295, 1968.
3. Auidi, L. V.: The therapeutic approach to hypoparathyroidism. Am. J. Med., *57*:34, 1974.
4. Benderly, A., Etzioni, A., and Levy, J.: Idiopathic hypoparathyroidism and anticonvulsive treatment as possible cause for cardiac failure. Helv. Paediatr. Acta, *35*:501, 1980.
5. Bronsky, D., Kiamo, R. T., and Waldstein, S.: Familial idiopathic hypoparathyroidism. J. Clin. Endocrinol., *18*:61, 1968.
6. Bronsky, D., Kushner, D. S., Dubin, A., and Snapper, I.: Idiopathic hypoparathyroidism and pseudohypoparathyroidism: Case reports and review of literature. Medicine, *37*:317, 1958.
7. Daneman, D., Kooh, S. W., and Fraser, D.: Hypoparathyroidism and pseudohypoparathyroidism in childhood. Clin. Endocrinol. Metab., *11*:211, 1982.
8. Glatthaar, C., Smith, R., Espiner, E. A., Donald, R. A., and Hinton, D.: 1,25-dihydroxy-vitamin D3: A new treatment for hypoparathyroidism. N.Z. Med. J., 92:267, 1980.
9. Gupta, M. M., Kuppuswamy, G., and Suri, R. K.: Hypoparathyroidism. J. Indian Med. Assoc., 75:89, 1980.
10. Ishida, M., Seino, Y., Simotsuji, T., Ishii, T., Yamaoka, K., Harada, T., Yabuuchi, H., and Nishimura, K.: Differential diagnosis of hypoparathyroid disorders during childhood. Calcif. Tissue Int., *31*:203, 1980.
11. Kruse, K., Scheunemann, W., Baier, W., and Schaub, J.: Hypocalcemia myopathy in idiopathic hypoparathyroidism. Eur. J. Pediatr., *138*:280, 1982.
12. Lund, B., Sorensen, O. H., Lund, B., Bishop, J. E., and Norman, A. W.: Vitamin D metabolism in hypoparathyroidism. J. Clin. Endocrinol. Metab., *51*:606, 1980.
13. Richards, G. E., Brewer, E. D., Conley, S. B., and Saldana, L. R.: Combined hypothyroidism and hypoparathyroidism in an infant after maternal ^{131}I administration. J. Pediatr., 99:141, 1981.
14. Steinberg, H. L., and Waldron, B. R.: Idiopathic hypoparathyroidism. An analysis of 52 cases including the report of a new case. Medicine, *31*:133, 1952.
15. Whyte, M. P., and Weidon, V. V.: Idiopathic hypoparathyroidism presenting with seizures during infancy. X-linked recessive inheritance in a large Missouri kindred. J. Pediatr., 99:608, 1981.

SEUDOHIPOPARATIROIDISMO

Es una enfermedad cuyas manifestaciones clínicas y radiográficas son semejantes a la del hipoparatiroidismo; sin embargo, se diferencia de él porque no mejora con hormona paratiroidea. Fue descrito originalmente por Albright, Burnett, Smith y Parson en 1942[1]. El cuadro tiene raíces genéticas porque aparece en familias y hay afectación de varias generaciones. Se han publicado en la literatura sobre el tema tres patrones de herencia: herencia dominante ligada al X, y una proporción de dos mujeres por un varón; autosómica dominante y autosómica recesiva[5,17,19]. La enfermedad es más intensa en el varón.

Las paratiroides son hiperplásicas o normales en el estudio histopatológico. Se desconoce la causa de la falta de respuesta de los órganos terminales a la acción de la hormona paratiroidea. Los mecanismos posibles serían la resorción excesiva primaria de fosfato por los túbulos renales y la producción de tirocalcitonina en exceso[18].

El neonato parece ser normal y los cambios en su esqueleto poco a poco se manifiestan entre los 2 y 4 años de vida. Las manos se deforman, por el acortamiento de los metacarpianos, principalmente el primero, el cuarto y el quinto, muy probablemente por el cierre prematuro de las epífisis (fig. 3-120). Cuando la persona cierra el puño aparecen depresiones a los lados de los nudillos de los dedos cortos. Puede haber múltiples exostosis y el radio tener curvatura anormal. Es frecuente observar enanismo y una cara en "luna llena". A veces surgen en los tejidos subcutáneos depósitos de calcio, en particular alrededor de las grandes articulaciones.

Si la enfermedad no ha sido tratada en sus primeras etapas también puede afectarse la dentición y los dientes tienen un tamaño anormalmente pequeño, con grandes cámaras pulpales y raíces "romas".

El seudohiperparatiroidismo así puede acompañar al hipotiroidismo así como al síndrome de Turner y a la diabetes. Los metacarpianos cortos a veces se observan en el síndrome de Turner y en la miositis osificante progresiva.

La confirmación del diagnóstico clínico por medio de estudios de laboratorio se hace des-



Fig. 3-120. Seudohipoparatiroidismo.

Radiografía anteroposterior de las manos en que se observa acortamiento del primero, cuarto y quinto metacarpianos.

pués de inyectar 200 unidades de hormona paratiroidea al día, durante 5 a 7 días. Si existe seudohiperparatiroidismo no cambiará el nivel sérico de calcio. En el pasado se utilizaba la prueba de Ellsworth-Howard, pero no es fiable.

El *seudoseudohipoparatiroidismo* es el cuadro en el cual aparecen los estigmas del seudohipoparatiroidismo, como son metacarpianos cortos y calcificación subcutánea, pero no se advierten anormalidades como la hipocalcemia y la hipofosfatemia.

Bibliografía

1. Albright, F., Burnett, C. H., Smith, P. H., and Parson, W.: Pseudo-hypoparathyroidism, an example of "Seabright-bantam" syndrome, report of three cases. Endocrinology, *30*:922, 1942.
2. Aurbach, G. D.: Pseudohypoparathyroidism and related disorders. Henry Ford Hosp. Med. J., *31*:233, 1983.
3. Bartter, F. C.: Pseudohypoparathyroidism and pseudopseudohypoparathyroidism. *In* Stanbury, J. B., Wyngaarden, J. B. and Fredrickson, D. S. (eds.): The Metabolic Basis of Inherited Disease. 2nd Ed. New York, McGraw-Hill, 1966.
4. Bell, N. H., Gerald, E. S., and Bartter, F. C.: Pseudohypoparathyroidism with osteitis fibrosa cystica and impaired absorption of calcium. J. Clin. Endocrinol., *23*:759, 1963.
5. Cederbaum, S. D., and Lippe, B. M.: Probable autosomal recessive inheritance in a family with Albright's hereditary osteodystrophy and an evaluation of the genetics of the disorder. Am. J. Hum. Genet., *25*:638, 1973.
6. Chase, L. R., Melson, G. L., and Aurbach, G. D.: Pseudohypoparathyroidism: Defective excretion of 3',5'-AMP in response to parathyroid hormone. J. Clin. Invest., *48*:1832, 1969.
7. Cohen, M. C., and Donnell, G. N.: Pseudohypoparathyroidism with hypothyroidism. Pediatrics, *56*:369, 1960.
8. Drezner, M., Neelon, F. A., and Lebovitz, H. E.: Pseudohypoparathyroidism Type II. A possible defect in the reception of the cyclic A.M.P. signal. N. Engl. J. Med., *289*:1056, 1973.
9. Elrick, H., Albright, F., Bartter, F. C., Forbes, A. P., and Reeves, J. D.: Further studies on pseudohypoparathyroidism: Report of four new cases. Acta Endocrinol. (Copenh.), 5:199, 1950.
10. Farfel, Z., Brickman, A. S., Kaslow, H. R., Brothers, V. M., and Bourne, H. R.: Defect of receptor-cyclase coupling protein in pseudohypoparathyroidism. N. Engl. J. Med., *303*:237, 1980.
11. Frame, B., Hanson, C. A., Frost, H. M., Block, M., and Arnstein, A. R.: Renal resistance to parathyroid hormone with osteitis fibrosa. "Pseudohypoparathyroidism." Am. J. Med., 52:311, 1972.
12. Gentili, A., and Bottone, E.: Pseudohypoparathyroidisme. Helv. Paediatr. Acta, *15*:115, 1960.
13. Kruse, K., Gutekunst, B., Kracht, U., and Schwerda, K.: Deficient prolactin response to parathyroid hormone in hypocalcemic and normocalcemic pseudohypoparathyroidism. J. Clin. Endocrinol. Metab., *52*:1099, 1981.
14. Macgregor, M. E., and Whitehead, T. P.: Pseudohypoparathyroidism. Description of 3 cases and critical appraisal of earlier accounts of disease. Arch. Dis. Child., 29:398, 1954.
15. Nouailhat, F.: Albright's hereditary osteodystrophy: Its two clinical aspects, pseudohypoparathyroidism and pseudopseudohypoparathyroidism. Presse Méd., *71*:121, 1963.
16. Ritchie, G. MacL.: Dental manifestations of pseudohypoparathyroidism. Arch. Dis. Child., *40*:565, 1965.
17. Spranger, J. W.: Skeletal dysplasias and the eye; Albright's hereditary osteodystrophy. Birth Defects Orig. Art. Series, 5:122, 1969.
18. Tachdjian, A. H., Frantz, A. G., and Lee, J. B.: Pseudohypoparathyroidism: Assays of parathyroid hor-

mone and thyrocalcitonin. Proc. Natl. Acad. Sci. U.S.A., 56:1138, 1966.
19. Weinberg, A. G., and Stone, R. T.: Autosomal dominant inheritance in Albright's osteodystrophy. J. Pediatr., 79:996, 1972.
20. Zampa, G. A., and Zucchelli, P. C.: Pseudohypoparathyroidism and bone demineralization: Case report and metabolic studies. J. Clin. Endocrinol., 25:1616, 1965.

HIPERPARATIROIDISMO PRIMARIO

Es causado por la hiperplasia difusa o la neoplasia de las glándulas paratiroides, y es muy raro en niños[1-6]. La mayor secreción de la hormona paratiroidea, por su acción en huesos y túbulos renales, hace que aumente en suero el nivel de calcio, el de fosfatasa alcalina y disminuya el de fósforo. La hipercalcemia y la hipercalciuria hacen que se precipite el calcio y el fósforo en las vías urinarias. La resorción osteoclástica de hueso ocasiona dolor en él, y la inhibición de la acción de músculos lisos en las vías gastrointestinales produce estreñimiento y dolor abdominal. Puede haber cambios en la conducta psíquica, y letargia.

En la radiografía se advierte osteoporosis generalizada, adelgazamiento de la cortical de huesos largos, y resorción ósea de las falanges.

La medición directa de los niveles de hormona paratiroidea definirá el diagnóstico de hiperparatiroidismo. El tratamiento es quirúrgico por la presencia del adenoma y la hiperplasia.

Bibliografía

1. Anast, C. S.: Parathyroid disorders in children. Pediatr. Ann., 9:376, 1980.
2. Bergman, L., and Hagberg, S.: Primary hyperparathyroidism in a child investigated by determination of ultrafiltrable calcium. Am. J. Dis. Child., 123:174, 1972.
3. Bjernulf, A., Hall, K., Sjogren, I., and Werner, I.: Primary hyperparathyroidism in children. Acta. Pediatr. Scand., 59:249, 1970.
4. Cohen, R. D., and Vince, F. P.: Pseudohypoparathyroidism with raised plasma phosphatase. Arch. Dis. Child., 44:96, 1969.
5. Cutler, R. E., Reisse, E., and Ackerman, L. U.: Familial hyperparathyroidism. N. Engl. J. Med., 270:859, 1964.
6. Singleton, E. B., and Teng, C. T.: Pseudohypoparathyroidism with bone changes simulating hyperparathyroidism. Report of a case. Radiology, 78:388, 1962.

Osteocondrosis y trastornos afines

Las osteocondrosis constituyen un grupo de trastornos idiopáticos que ceden por sí solos y que se caracterizan por alteraciones de la osificación encondral en la que la condrogénesis y la osteogénesis del proceso de crecimiento antes normal, se alteran. Siffert propuso una clasificación de estos trastornos con base en el sitio anatómico de afectación el mecanismo de crecimiento (tabla 3-14)[22]. Las perturbaciones de la osificación encondral pueden aparecer en la *epífisis articular*, la *apófisis* (es decir, epífisis no articular), y la *fisis* (la lámina de crecimiento longitudinal).

La masa original de cartílago espifisario en los extremos de los huesos largos se subdivide en dos zonas independientes de crecimiento, que son las láminas de crecimiento "epifisaria", y "fisaria". La *lámina de crecimiento* "epifisaria" contribuye el agrandamiento de la epífisis, por multiplicación de las células de cartílago que cubren los capuchones cartilaginosos hemisféricos "en cúpula". Estas células del cartílago de crecimiento obtienen su nutrición del líquido sinovial. Además, existen células de cartílago en proliferación más profunda dentro de las epífisis que reciben su nutrimento de vasos dentro del núcleo osificante de la epífisis. La *lámina de crecimiento* "fisaria" es aquella horizontal que contribuye al crecimiento de los huesos largos en sentido longitudinal; recibe su nu-

Tabla 3-14. *Clasificación de las osteocondrosis según Siffert**

I. Osteocondrosis articulares
  A. Afectación primaria del cartílago articular y epifisario y osificación encondral subyacente (como sería el cóndilo femoral) (enfermedad de Panner) o la cabeza del metatarsiano (infracción de Freiberg)
  B. Afectación secundaria del cartílago articular y epifisario como consecuencia de necrosis avascular del hueso subyacente (enfermedad de Legg-Calvé-Perthes; enfermedad de Köhler; osteocondritis disecante
II. Osteocondrosis no articulares
  A. En los puntos de inserción tendinosa (enfermedad de Osgood-Schlatter)
  B. En los puntos de inserción tendinosa de ligamentos (anillo vertebral y epicóndilos
  C. En sitios de impacto (enfermedad de Sever)
III. Osteocondrosis fisaria
  A. Huesos largos (como en la tibia vara)
  B. Vértebras (como en la enfermedad de Scheuerman)

* Reimpreso con autorización de Siffert, R. S.: Classification of osteochondroses. Clin. Orthop., 158:10, 1981.

trición de los vasos sanguíneos epifisarios dentro de la epífisis ósea que penetra en la placa terminal ósea. El crecimiento de los huesos tubulares cortos de manos y pies es semejante al observado en los huesos tubulares largos. El núcleo óseo de los huesos cuboides del carpo, y del tarso está rodeado totalmente de cartílago en proliferación durante todo el crecimiento; tal núcleo recibe su nutrición de vasos sanguíneos que penetran en los sitios de las vainas sinoviales de tendones, ligamentos o inserciones tendinosas. En las vértebras, el centro óseo se agranda como en las epífisis de huesos largos; las superficies cartilaginosas superior e inferior junto a cada disco intervertebral permanecen en la lámina de crecimiento vertebral y obtienen su nutrición de conductos vasculares que atraviesan las capas de células pequeñas de cartílago junto al disco. La osteocondrosis aparecen solamente en las láminas de crecimiento vertebrales superior e inferior.

Las osteocondrosis pueden surgir en cualquier hueso que crezca por osificación encondral. Desde el punto de vista histórico, cada cuadro en un hueso particular recibe su nombre de la persona que lo describió originalmente y ello ha generado una lista interminable de epónimos (tabla 3-15). La situación se complica más porque algunas de las osteocondrosis son causadas por la necrosis aséptica de hueso y fracturas por fatiga, y otros por fracturas simples por fatiga y grandes cargas en huesos normales, en tanto que otros más son variaciones fisiológicas sencillas del crecimiento, con irregularidades menores de la osificación normal. En aras de la comodidad en esta sección nos ocuparemos de unas cuantas de las enfermedades recién mencionadas.

Tabla 3-15. *Sitios en los que se ha descrito la «osteocondrosis»*

Extremidad pélvica
Cabeza femoral: Legg[13], Calvé[5], Perthes[19]
Sindesmosis isquiopúbica: Van Neck[27]
Trocánter mayor: Mandl[15], Hall[8]
Centros de osificación primaria de la rótula: Köler[12]
Centro de osificación secundaria de la rótula :Sinding-Larsen[24], Wolf[28]
Epífisis tibial superior: Boldero y Mitchell[2]
Porción posterointerna de la fisis tibial superior: Blount[1]
Epífisis tibial distal: Siffert y Arkina[23] Hassler, Heyman, y Bennett[9]
Cuneiforme interno del tarso: Meilstrup[17]
Navicular del tarso: Köhler[12]
Cabeza de matatarsianos (2, 3, ó 4): Freiberg[6]
Epífisis del quinto metatarsiano: Iselin[10]
Extremidad escapular
En cóndilo humeral: Panner[18]
Epífisis cubital distal: Burns[4]
Epífisis radial distal: Madelung[14]
Semilunar del carpo: Kienbock[11]
Cabezas de metacarpianos: Mauclaire[16]
Epífisis de falanges: Thiemann[26], Shaw[21], Staples[25]
Columna
Láminas terminales vertebrales: Scheuermann[20]

Bibliografía

1. Blount, W. P.: Tibia vara. Osteochondrosis deformans tibiae. J. Bone Joint Surg., *19*:1, 1937.
2. Boldero, J. L., and Mitchell, G. P.: Osteochondritis of the superior tibial epiphysis. J. Bone Joint Surg., *36-B*:114, 1954.
3. Breck, C. W.: An Atlas of the Osteochondroses. Springfield, Ill., Thomas, 1971.
4. Burns, B. H.: Osteochondritis juvenilis of the lower ulnar epiphysis. Proc. R. Soc. Med., *24*:912, 1931.
5. Calvé, J.: Sur une forme particulière de coxalgie greffée. Sur des déformations caracteristique de l'extrémité superieure du fémur. Rev. Chir. (Paris), *42*:54, 1910.
6. Freiberg, A. H.: Infraction of the second metatarsal bone; a typical injury. Surg. Gynecol. Obstet., *19*:191, 1914.
7. Goff, C. W.: Legg-Perthes Syndrome and Related Osteochondroses of Youth. Springfield, Ill., Thomas, 1954.
8. Hall, T. D.: Osteochondritis of the greater trochanteric epiphysis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:644, 1958.
9. Hassler, W. L., Heyman, C. H., and Bennett, G. W.: Osteochondrosis of the distal tibial epiphysis. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1261, 1960.
10. Iselin, H.: Wachstumsbeschwerden zur Zeit der knochernen Entwicklung der Tuberositas metatarsi quinti. Dtsch. Z. Chir., *117*:529, 1912.
11. Kienbock, R.: Über Osteochondritis an der Tuberositas tibiae und die sogenannte Osgood-Schlatter'sche Erkrankung. Fortschr. Geb. Rontgenstr., *15*:135, 1910.
12. Kohler, A.: Über eine haufige, bisher anscheinend unbekannte Erkrankung einzelner kindlicher knochen. Münch. Med. Wochenschr., *55*:1923, 1908.
13. Legg, A. T.: An obscure affection of the hip joint. Boston Med. Surg. J., *162*:202, 1910.
14. Madelung, O. W.: Die spontane Subluxation der Hand nach vorne. Verh. Dtsch. Ges. Chir., *7*:259, 1878.
15. Mandl, F.: Die "Schlatter'sche Krankheit" als "Systemerkrankung." Beitr. Klin. Chir., *126*:707, 1922.
16. Mauclaire, P.: Epiphysitis der Metacarpuskopfchen mit Hohlbildung der Hand. Fortschr. Geb. Rontgenstr., 37:425, 1928.
17. Meilstrup, D. B.: Osteochondritis of the internal cuneiforms. A.J.R., *58*:329, 1947.
18. Panner, H. J.: An affection of the capitelum humeri resembling Calvé-Perthes disease of the hip. Acta Radiol., *8*:617, 1927.
19. Perthes, G. C.: Über Arthritis deformans juvenilis. Dtsch. Z. Chir., *107*:111, 1910.
20. Scheuermann, H. W.: Deforming osteochondritis of the spine. Ugeskr. Laeger., *82*:385, 1920.
21. Shaw, E. W.: Avascular necrosis of the phalanges of the hands (Thiemann's disease). J.A.M.A., *156*:711, 1954.
22. Siffert, R.: Classification of osteochondroses. Clin. Orthop., *158*:10, 1981.
23. Siffert, R. S., and Arkin, A. M.: Post-traumatic aseptic necrosis of the distal tibial epiphysis. J. Bone Joint Surg., 32-A:691, 1950.

24. Sinding-Larsen, C. M. F.: A hitherto unknown affection of the patella in children. Acta Radiol., *1*:171, 1921.
25. Staples, O. S.: Osteochondritis of the epiphyses of the terminal phalanx of the fingers. J. Bone Joint Surg., 25:917, 1943.
26. Thiemann, H.: Juvenile Epiphysenstörungen. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *14*:79, 1909.
27. van Neck, M.: Osteochondrite du pubis. Arch. Franco-Belges Chir., 27:238, 1924.
28. Wolf, J.: Larsen-Johansson disease of the patella. Br. J. Radiol., 23:335, 1950.

ENFERMEDAD DE LEGG-CALVÉ-PERTHES

Es un trastorno de la cadera de evolución limitada (que desaparece por sí sola), causada por isquemia y grados diversos de necrosis de la cabeza femoral. La fractura por fatiga subcondral del hueso necrótico desencadena el cuadro clínico de la enfermedad y el proceso de resorción de hueso muerto. La enfermedad mencionada no es la necrosis aséptica de hueso en sí, porque en ausencia de fractura subcondral la necrosis aséptica de la cabeza del fémur mostrará resolución sin resorción de hueso, subluxación ni deformación. Son precisamente la fractura subcondral y la resorción y reparación ulteriores de hueso, con perturbaciones del crecimiento, los signos que caracterizan a la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes[578].

La coxa plana fue descrita en 1910 en forma independiente por Legg en EE.UU., Calvé en Francia y Perthes en Alemania, como una enfermedad no tuberculosa de la cadera en niños[89,420,527]. Waldenström en 1909 señaló un trastorno semejante en la cadera de 10 niños y le dio el nombre de "foco tuberculoso superior de la columna"[672]. Los signos clínicos y radiológicos de esos casos fueron muy característicos de coxa plana. Dado que todos los pacientes mostraron positividad a la cutirreacción con tuberculina, Waldenström consideró que la enfermedad era de naturaleza tuberculosa. En 1910, la describió con gran detalle y llegó también a las mismas conclusiones[673].

Legg llamó a su primer artículo "Una afección oscura de la articulación de la cadera" y basó su señalamiento en cinco casos en que había signos clínicos y radiográficos que no eran típicos de cuadros descritos[420]. Calvé describió 10 casos de una alteración de la cadera que llamó "seudocoxalgia"[89]. Perthes en su publicación inicial de seis casos denominó al trastorno "artritis deformante juvenil"[527].

Phemister, en 1921, describió la enfermedad desde el punto de vista histológico, como "necrosis ósea"[530]. En 1922, Waldenström publicó su clasificación conocida de las fases del trastorno, con base en un estudio de 22 casos que había vigilado desde el comienzo hasta terminar la curación[674]. Catterall en 1971 describió cuatro grados de afección de la cabeza femoral y destacó el signo de "cabeza en peligro" y en 1982 publicó su texto definitivo sobre la enfermedad en cuestión[103,107]. Salter en 1984[578] describió la importancia patógena de la fractura subcondral de hueso avascular en la resorción y reparación ulterior del hueso muerto, y su importancia pronóstica en la magnitud del ataque.

Incidencia

Es difícil conocer la incidencia exacta de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, porque algunos casos no son diagnosticados. Predominan enormemente en el varón, y hay una proporción de afección entre varones y mujeres de 4:1. La incidencia global señalada por autores de diferentes partes del mundo es variable; según Molloy y McMahon es de 1:1200 en Massachussetts; según Gray y colaboradores, de 1:1400 en la Columbia Británica; Helbo señala una incidencia de 1:2300 en Dinamarca; Harper y colaboradores, de 1:4750 en Gales del Sur; Catterall de 1:5590 en Escocia, y según Barker y colaboradores de 1:12500 en Inglaterra (tabla 3-16).[21,107,274,296,312,482]. Se advierten variaciones regionales y la cifra es mayor en zonas urbanas que en las rurales.

El comienzo clínico de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes se advierte dentro de límites muy estrechos de edad y el 80% de los pacientes tienen cuatro a nueve años de vida, con un promedio de seis años y límites de dos a trece años. En lamujer es más temprano el comienzo del cuadro. En el 10% de los casos, aproximadamente, la afección es bilateral.

Factores hereditarios

En la literatura se conocen varias publicaciones de la presentación de la coxa plana en

Tabla 3-16. Incidencia de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes

Autor	Sitios geográficos	Cifra global	Varones	Mujeres
Molloy y MacMahon[402]*	Massachusetts, U.S.A.	1:1200	1:740	1:3700
Helbo[312]*	Dinamarca	1:2300		
Gray y col[274]*	Columbia Británica	1:1400	1:820	1:4500
Harper y col[296]*	Gales del Sur, Gales	1:4750	1:3000	1:11,800
Catterall[107]*	Escocia	1:5590	1:4060	1:14,830
Barker y col[21]*	Inglaterra	1:12,500	1:8064	1:30,300

* En los estudios de Molloy y MacMahon, Helbo, y Gray y colaboradores, las conclusiones se obtuvieron de las sumas de los «índices de ataque» anuales y no de un estudio longitudinal de la población en peligro (como en el estudio de Harper y colaboradores).

familias. El trastorno fue estudiado por Stephens y Kerby en cuatro generaciones de una familia, en la que sufrieron el ataque 28 de 63 miembros investigados[625]. Wansborough y colaboradores observaron que la enfermedad en cuestión apareció con una frecuencia de un caso en 35% de los hijos nacidos después del paciente índice[679]. Goff señaló una incidencia familiar de coxa plana de 20%[259]. Gray y colaboradores indicaron la aparición de la enfermedad en 0.8% de los padres, 3.8% de los hermanos y 0.3% de parientes de segundo y tercer grado, lo cual sugirió una herencia poligénica[274].

Sin embargo, en la revisión más detenida, muchos casos en que existía el antecedente familiar notable de afección bilateral no constituyen enfermedad verdadera de Legg-Calvé-Perthes; son casos de displasia esquelética que afectó la articulación de la cadera (como displasia epifisaria múltiple, displasia espondiloepifisaria o síndrome tricorrinofalángico)[144,705]. Una vez eliminados estos casos mal diagnosticados, la incidencia de la enfermedad entre parientes de primer grado (padres, hermanos, e hijos de pacientes adultos) es muy pequeña. Fisher estudió parientes de primer grado de 203 pacientes y advirtió que solamente un padre, dos hermanos y dos hermanas estaban afectados. Concluyó que no existe una predisposición genética definida para la aparición de la coxa plana[217]. Wynne-Davies y Gormley estudiaron la proporción de pacientes afectados por la enfermedad, y advirtieron que la incidencia era muy pequeña, sin un patrón de herencia[705]. Existen pocas publicaciones de la aparición del trastorno en gemelos idénticos[169,246,340]. Sin embargo, tales publicaciones han sido ocasionales y escogidas, por su concordancia. En publicaciones no seleccionadas en la literatura solamente hubo afectación de una persona de cada par descrito[217,705].

En resumen, las pruebas, tal como se han publicado, indican que los factores genéticos no intervienen en la causalidad de la enfermedad entre parientes cercanos es muy pequeña; que la proporción de parientes de segundo y tercer grado afectados es igual a la de la población normal, y en que raras ocasiones afecta a gemelos idénticos, y que no existe un patrón genético de herencia. No se ha obtenido una prueba de herencia de un solo gen, y si la enfermedad de Legg-Calvé Perthes fuera de origen multifactorial, cabría esperar que el sexo más raramente afectado tendría una proporción mayor de parientes con el trastorno. Los estudios de Wyne-Davies y Gormley han refutado las suposiciones anteriores[705].

Factores constitucionales

El crecimiento de los niños con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es anormal. Su talla es menor a la talla promedio. Cameron e Izatt observaron que los varoncitos afectados tenían 2.5 cm menos de talla y que las niñas con la enfermedad tenían 7.5 cm también menos de talla que niños sanos de edad correspondiente[92]. Weiner y O'Dell en 1970 y Fisher en 1972[217,687] también indicaron la talla corta de estos pequeños. Sin embargo, es cercano o mayor al promedio. Burwell y colaboradores en 1978 observaron que la talla corta afecta más miembros pélvicos y antebrazos, lo cual sugiere que la alteración del crecimiento se produce durante el desarrollo de la porción distal de las extremidades[82]. Los padres o los hermanos de los pacientes no tienen talla menor de lo normal, lo cual indica que tal característica no es de índice familiar. Goff la atribuyó al retraso de la maduración esquelética que persistió durante meses o años antes de que comenzara el tras-

torno[259]. La edad esquelética de niños afectados en la serie de Ralston mostró un retraso de 21 meses. Fisher, Harrison y colaboradores y Girdany y Osman también advirtieron el retraso de la edad esquelética en niños con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes[217,253,303].

La edad ósea se normaliza e iguala a la edad cronológica después que cura la enfermedad. Algunos niños tienen una talla menor de la promedio, durante toda su vida, pero otros no difieren significativamente de la talla normal. Wynne-Davies y Gormley indicaron que el 14% de los niños que presentaron enfermedad de Legg-Calvé-Perthes antes de los 3 años de edad tuvieron más tarde deficiencia de la estatura, es decir, talla corta, en tanto que el 33% de quienes presentaron el trastorno después de los 7 años de edad siempre fueron de menor talla. Al parecer cuando un niño es atacado a edad más temprana, hay tiempo para que se recupere el crecimiento longitudinal[705].

Molloy y MacMahon observaron que el peso neonatal de niños con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes era mucho menor en comparación con el de niños no atacados. Los datos que presentaron sugirieron que los varones con peso neonatal menor de 2500 g mostraban una susceptibilidad a la coxa plana cinco veces mayor que la de varones que pesaron 3860 g o más al nacer[483].

Sin embargo, Wynne-Davies y Gormley no pudieron demostrar que el bajo peso neonatal constituía una característica particular de la coxa plana, ni pudieron correlacionar dicho dato con la estatura corta ulterior. Observaron que el niño ocupaba el tercer sitio en la escala familiar o sitios ulteriores en la familia, y los que tenían padres más viejos del promedio estaban con mayor predisposición a presentar la enfermedad. En promedio, el 10% de los niños afectados habían nacido en presentación de nalgas, habían tenido otra posición defectuosa o a finales del embarazo habían sido objeto de versión[705]. Al parecer los factores ambientales que vuelven más susceptible la cadera de un niño a la lesión agravan el peligro de que surja enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

Otras anomalías

En niños con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes[108,217,451,697,705] se observan incidencias elevadas de hernia, criptorquidia y anomalías renales. Estas últimas son más frecuentes en caso de enfermedad bilateral, y en las niñas. Otras anomalías coexistentes incluyen estenosis pilórica, cardiopatía congénita y epilepsia[288].

Causas

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es producida por la avascularidad de la cabeza femoral; muestras de biopsia obtenidas de dicha estructura han indicado la presencia de necrosis ósea en diferentes fases de reparación[16,232,251,307,356,530,538,554,709]. Sin embargo, no se ha definido la causa de esta disminución del riego a la estructura mencionada.

Se han hecho varios experimentos en animales para producir necrosis de la cabeza femoral al bloquear o seccionar su circulación hemática. El corte del ligamento redondo en perros jóvenes no produjo necrosis (Iselin); cuando el periostio alrededor de la cabeza femoral fue seccionado y también el ligamento redondo, sí se produjo la necrosis de la estructura en cuestión (Nussbaum)[343,509].

Otros métodos utilizados para inducir necrosis de la cabeza femoral incluyeron inyección de alcohol en la zona que rodea a la metáfisis, en conejos jóvenes (Bentzon); ablación del periostio de la cabeza femoral en conejos (Bergmann); traumatismo local en la cabeza femoral en conejos (Nagura); corte de ligamento redondo, de los vasos nutricios de la epífisis, y la arteria circunfleja anterior en conejos (Lemoine); ligadura muy oclusiva del cuello femoral con alambre de acero y corte de ligamento redondo en conejos (Rokkanen), y luxación experimental de la cadera en conejos (Langenskiöld y colaboradores)[35,38,409,425,498,559].

Los estudios experimentales anteriores en los que hubo un solo episodio de interrupción del riego sanguíneo no reprodujeron los cambios anatómicos observados en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Otros estudios en animales hechos por Freeman en Inglaterra, Sanchis y colaboradores e Inoue y colaboradores, han demostrado que se necesitan múltiples episodios de infarto para producir la imagen patológica característica del trastorno[225, 342, 582].

Los vasos epifisarios atraviesan el cuello

femoral entre el hueso y la cápsula inelástica, y este signo anatómico particular hace que los vasos retinaculares sean vulnerables a la mayor presión hidrostática que priva dentro de la articulación de la cadera. Una teoría atractiva y probable sería que la sinovitis de la cadera incrementara la presión intraarticular, y ocasionara oclusión de los vasos retinaculares, y con ello obstruiría la circulación a la cabeza femoral. Tachdjian y Grana produjeron necrosis avascular de la cabeza femoral al incrementar la presión dentro de la articulación coxofemoral de cachorros por medio de inyección intraarticular de silicona que es una sustancia inerte, de alta viscosidad, no irritante ni absorbible y que conserva una presión elevada. La presión normal de arteriolas en los vasos retinaculares de la cadera es de 40 mg Hg. Los investigadores comentaron experimentalmente que 80 y 100 mm Hg de mayor presión ocasionaron oclusión vascular parcial, y que se produjo necrosis avascular completa de la cabeza del fémur cuando el nivel inicial de la hipertensión intraarticular fue de 200 mm Hg o más, y que tal situación persistió durante 10 horas o más[643].

Otros investigadores han producido necrosis avascular de la cabeza femoral por compresión y taponamiento de los vasos retinaculares alrededor del cuello del fémur[314,383,607].

Se ha propuesto una relación causal entre la sinovitis transitoria de la cadera y la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes porque 1.5 a 18% de las personas con una crisis anterior de sinovitis transitoria, o varias de ellas, presentan más tarde coxa plana[347,620,666]. Gershuni y colaboradores cuestionaron la importancia del taponamiento de la articulación coxofemoral como situación de osteonecrosis en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En experimentos hechos en la cadera del cerdito inmaduro demostraron que la presión intraarticular elevada disminuyó en un lapso de 132 minutos, a 35 mm Hg, cifra mucho menor que el tiempo de isquemia necesario para producir la muerte de los osteocitos. Al parecer la disminución de la presión intraarticular fue resultado de la distensión capsular y la difusión de líquido introducido desde la articulación de la cadera[243]. El autor mencionado practicó gammagramas óseos con ^{99m}Tc en 40 caderas con sinovitis transitoria aguda; todas habían sido normales, y los pacientes en el lapso de vigilancia no habían presentado enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Es poco probable que la sinovitis transitoria aguda constituya la causa de la enfermedad. Tachdjian piensa que es la fractura subcondral de la cabeza femoral avascular (que antecede al inicio de la enfermedad propiamente dicha) la causa de la sinovitis aguda de la cadera.

Kleinman y Bleck midieron la viscosidad de la sangre y el porcentaje de agregación plaquetaria en 22 personas con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y 21 testigos normales. La viscosidad sanguínea en los pacientes definitivamente aumentó en relación con la de los normales. No hubo diferencia en los estudios de agregación plaquetaria. Propusieron que la hiperviscosidad sanguínea pudiera ocasionar mejor flujo de sangre a la cabeza del fémur y constituir así un factor contribuyente en la patogenia del trastorno[397].

Los estudios de la circulación arterial y venosa del cuello del fémur han señalado que el drenaje venoso se altera en la fase activa de la enfermedad[638]. Green y Griffin analizaron la presión venosa intraósea en 23 caderas enfermas y 23 normales. La presión mencionada medida en el cuello femoral fue un poco mayor en las caderas con la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y después de lesión intraósea de 5 ml de solución salina, se tornó mucho mayor. En las caderas enfermas el venograma intraóseo fue anormal, pero se desconoce la causa de la obstrucción venosa[275].

Cuadro patológico

En la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes se observan grados variables de necrosis avascular de la cabeza del fémur, en diferentes fases de reparación. Este dato fue señalado originalmente por Phemister en 1992 y confirmado más tarde por Zemansky[531,709].

Jonsäter practicó biopsias del centro de la cabeza femoral en varias fases del trastorno y demostró que en la *fase inicial* (necrosis avascular) la imagen histológica estaba dominada por la notable necrosis de hueso y médula (figs. 3-121 y 3-122). En ella podría haber aplastamiento de trabéculas. Faltaban los núcleos de los osteocitos o eran picnóticos. En los espacios medulares se acumuló una masa necrótica integrada por médula desvitalizada y partículas pulverizadas de hueso

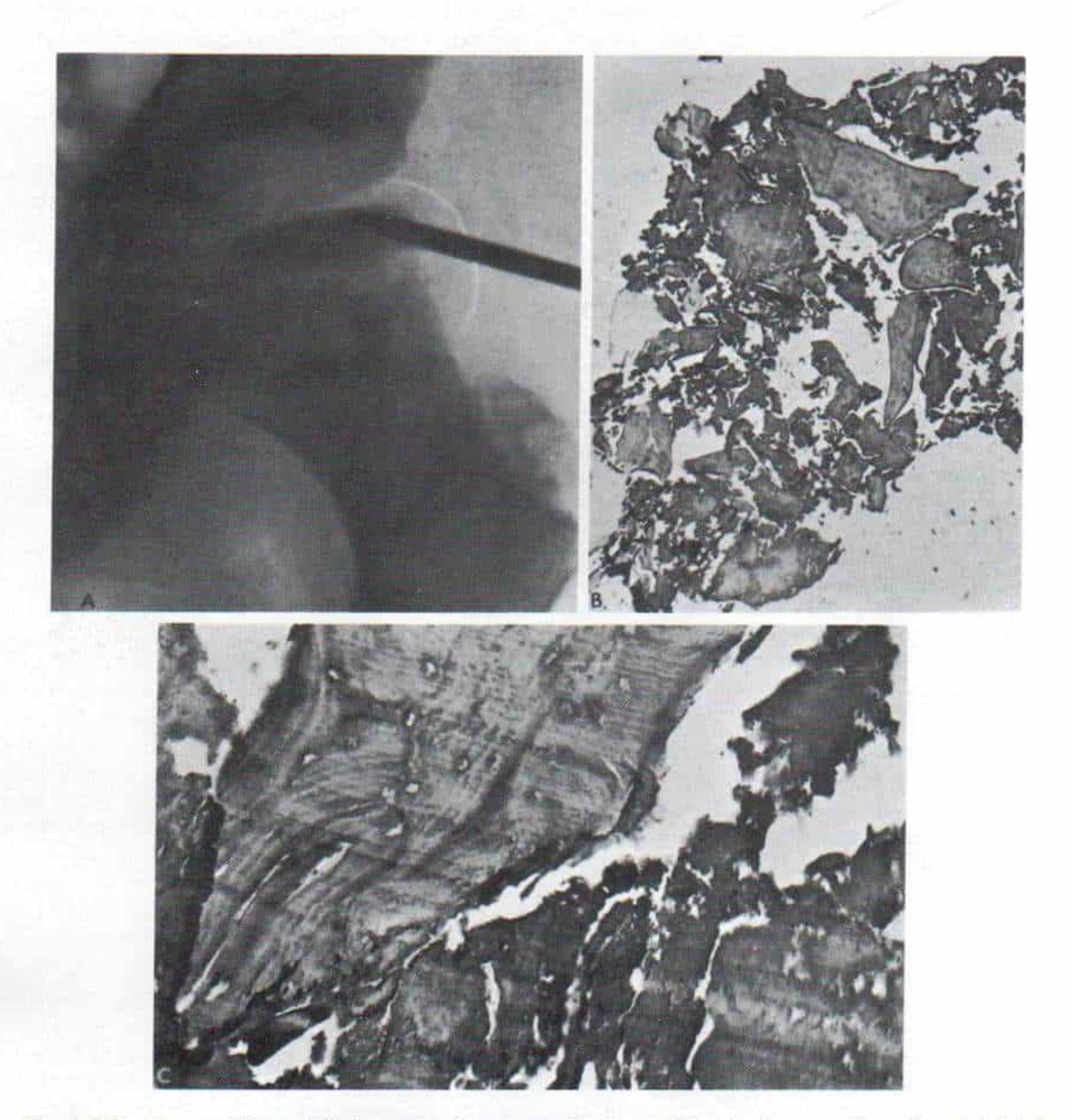


Fig. 3-121. Imagen histopatológica en la fase avascular o necrótica de la coxa plana (fase inicial de Waldenström).

A, radiografía de la cadera en que se notan mayor densidad y compresión mínima. La punta de la aguja señala el sitio en que se extrajo tejido para biopsia. **B**, microfotografía que indica las trabéculas de hueso muerto que mostraron retención parcial (× 35). Los espacios medulares están llenos de médula muerta y fragmentos pulverizados de hueso desvitalizado. No hay signos de regeneración. **C**, microfotografía (× 200). Es importante destacar la ausencia de picnosis de los núcleos en los espacios lagunares de los osteocitos. (Reimpreso con autorización de Jonsäter S.: Coxa plana. A histopathologic and arthrographic study. Acta Orthop. Scand., Suppl. 12, p. 29, 1953.)

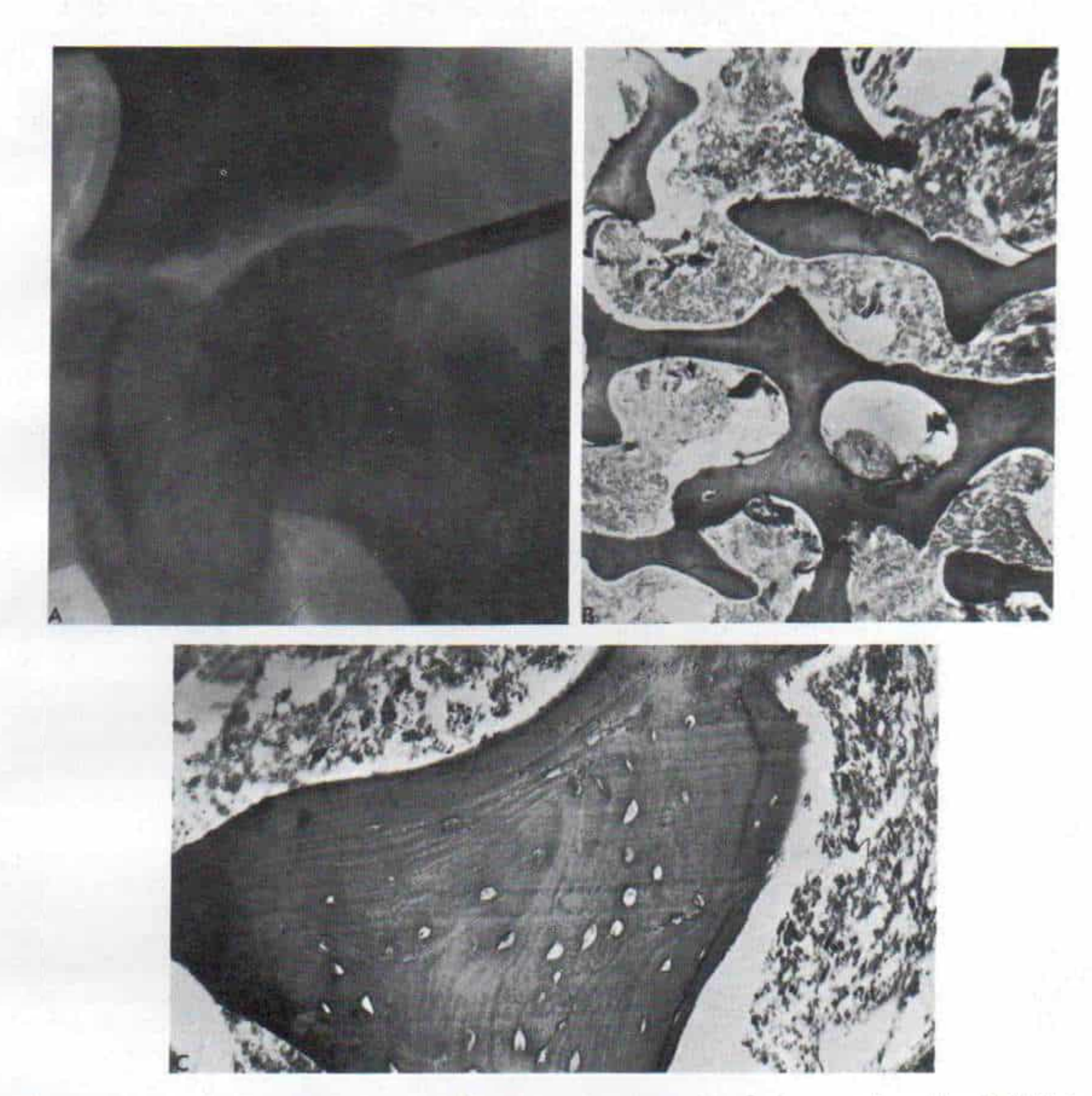


Fig. 3-122. Imagen histopatológica en la fase avascular o necrótica de la coxa plana (fase inicial de Waldenström).

A, radiografía de la cadera que señala la cabeza muy densa y aplanada. **B,** microfotografía (× 35). Son visibles las trabéculas aplastadas totalmente necróticas. Falta la médula ósea y no hay signo de reacción. **C,** mayor amplificación (× 200), en que se observa la ausencia de núcleos en las trabéculas muertas, rodeadas por masas necróticas amorfas. (Reimpreso con autorización de Jonsäter, S.: Coxa plana. A histo-pathologic y arthrographic study. Acta Orthop. Scand, Suppl. 12, p. 29, 1953.)

muerto (Trümmermehl); a veces se detectan restos de hueso vivo, pero no hay signos de regeneración. La capa basal del cartílago articular puede causar cambios degenerativos en zonas en que la necrosis ósea llega a la unión de cartílago y hueso. El capuchón cartilaginoso periférico está engrosado porque continúa proliferando y es nutrido por líquido sinovial. La fisis puede mostrar alguna irregularidad en "columnización" de las células de crecimiento cartilaginoso. En forma general, el hueso es más blando de lo normal. Los estudios artrográficos de Jonsäter han indicado que la cabeza cartilaginosa conserva su forma esférica, en las etapas iniciales[356].

En la segunda fase o de *resorción* se advierte revitalización de la cabeza femoral por sustitución "serpiginosa" y aposición. La etapa mencionada dura uno a tres años. En el estudio histológico se advertirá que el tejido conectivo vascular invadió el hueso muerto, que es resorbido activamente por acción de los osteoclastos, y es sustituido por hueso inmaduro recién formado (figs. 3-123 y 3-124). La fase de reparación puede variar en zonas diferentes de la cabeza femoral por los períodos repetidos de infarto[110]. Los cambios de cartílago son semejantes a los que se observan en la etapa necrótica.

La epífisis pierde altura como consecuencia del colapso de las trabéculas óseas, y en parte, por la resorción progresiva del hueso necrótico fragmentado desde su superficie profunda[110].

La osificación encondral de las porciones viables de la cabeza femoral (por lo común el segmento posterointerno) prosigue normalmente. Cuando se revascularizan la porción necrótica y anterolateral colapsadas, surge un área de osificación en el cartílago articular. En las radiografías la imagen es de "rasgos de calcificación", uno de los signos de Catterall "cabeza en peligro"[103,106].

En los casos con afección moderada o grave se advierten cambios metafisarios. En la fase temprana de la enfermedad de las trabéculas metafisarias son esencialmente normales, la porción central de la metáfisis contiene tejido adiposo. Más tarde, en la evolución del trastorno las zonas radiolúcidas corresponden histológicamente a áreas de fibrocartílago que pasan por una fase de osificación desorganizada. La fisis puede extenderse en sentido inferior, al lado de la metáfisis del cuello femoral.

En la *"fase de reparación"* aparece hueso normal y sustituye al enfermo (fig. 3-125). Catterall y colaboradores describieron la morfología de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en seis cabezas femorales completas y cinco fragmentos de biopsia del centro de la cabeza. Las imágenes histológicas variaron desde la detención isquémica de la osificación en el cartílago articular de la cabeza, sin infarto, hasta múltiples infartos del núcleo osificante de dicha estructura. Es precisamente el proceso de reparación por medio de resorción de huesos lo que ocasiona los cambios patológicos de la enfermedad. La fractura patológica produce colapso de las trabéculas de hueso avascular; "sustitución reptante" y aposición de hueso avascular; "sustitución reptante" y aposición de hueso viable en las trabéculas muertas que ocasionan esclerosis y condrificación por metaplasia del tejido fibroso reactivo formado por la resorción de hueso necrótico laxo, con lo cual aparecen las zonas radiolúcidas[110].

Ponseti y colaboradores estudiaron los cambios histoquímicos y ultraestructurales del cartílago epifisario y la fisis de muestras obtenidas de la cabeza y el cuello femorales en cinco personas con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Debajo del capuchón de cartílago articular hubo una zona gruesa de cartílago hialino (epifisario) en que se detectaron zonas perfectamente demarcadas de cartílago hipercelular y con desorganización fibrilar, con vasos sanguíneos notables. El estudio de estas zonas por medio de microscopía electrónica indicó innumerables fibrillas de colágena de orientación irregular, y muchas zonas de gránulos de proteoglicano. El análisis histoquímico indicó que el cartílago con las alteraciones fibrilares era fuertemente positivo al azul alcian, positivo débilmente al ácido peryódico de Schiff, y positivo al azul de anilina. En las áreas hipercelulares, la matriz interterritorial fue débilmente positiva al azul alcian o al ácido peryódico de Schiff. Los datos anteriores indican que las áreas con alteración fibrilar tienen un elevado contenido de proteoglicano, disminución de las glucoproteínas estructurales y un calibre diferente de las fibrillas de colágena en relación con las del cartílago epifisario normal. Las áreas hipercelulares tuvieron un menor contenido de proteoglicano, glucoproteínas y colágena. El borde fisario lateral a menudo fue irregular, y se caracterizó por una disminu-

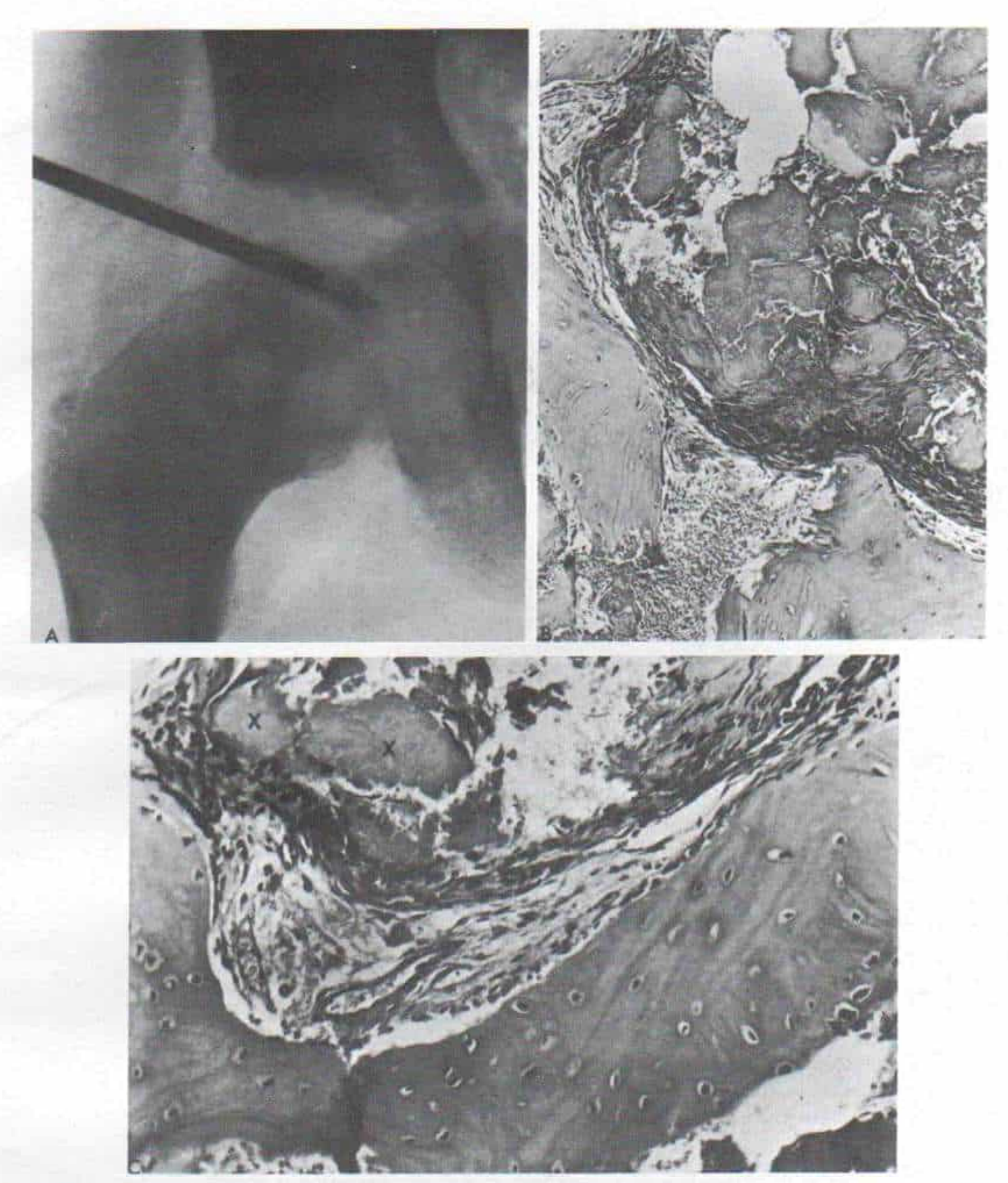


Fig. 3-123. Imagen histopatológica de la fase de regeneración de la coxa plana (fase de fragmentación de Waldenström).

A, radiografía de la cadera en que es visible la fragmentación y el aplanamiento de la cabeza femoral. Microfotografía (× 100). Adviértase en la porción superior derecha, el tejido conectivo vascular que penetra dentro del hueso muerto. Se observa hueso recién formado en la porción exterior izquierda. **C**, microfotografía (× 200). Las letras X señalan los restos del hueso necrótico, debajo del cual hay tejido conectivo fuertemente vascular. En la porción inferior de la fotografía se identifica hueso inmaduro con núcleos grandes perfectamente teñidos. (Reimpreso con autorización de Jonsäter, S.: Coxa plana A. Histopathologic and arthrographic study. Acta Orthop. Scand., Suppl. 12, p. 39, 1953.)

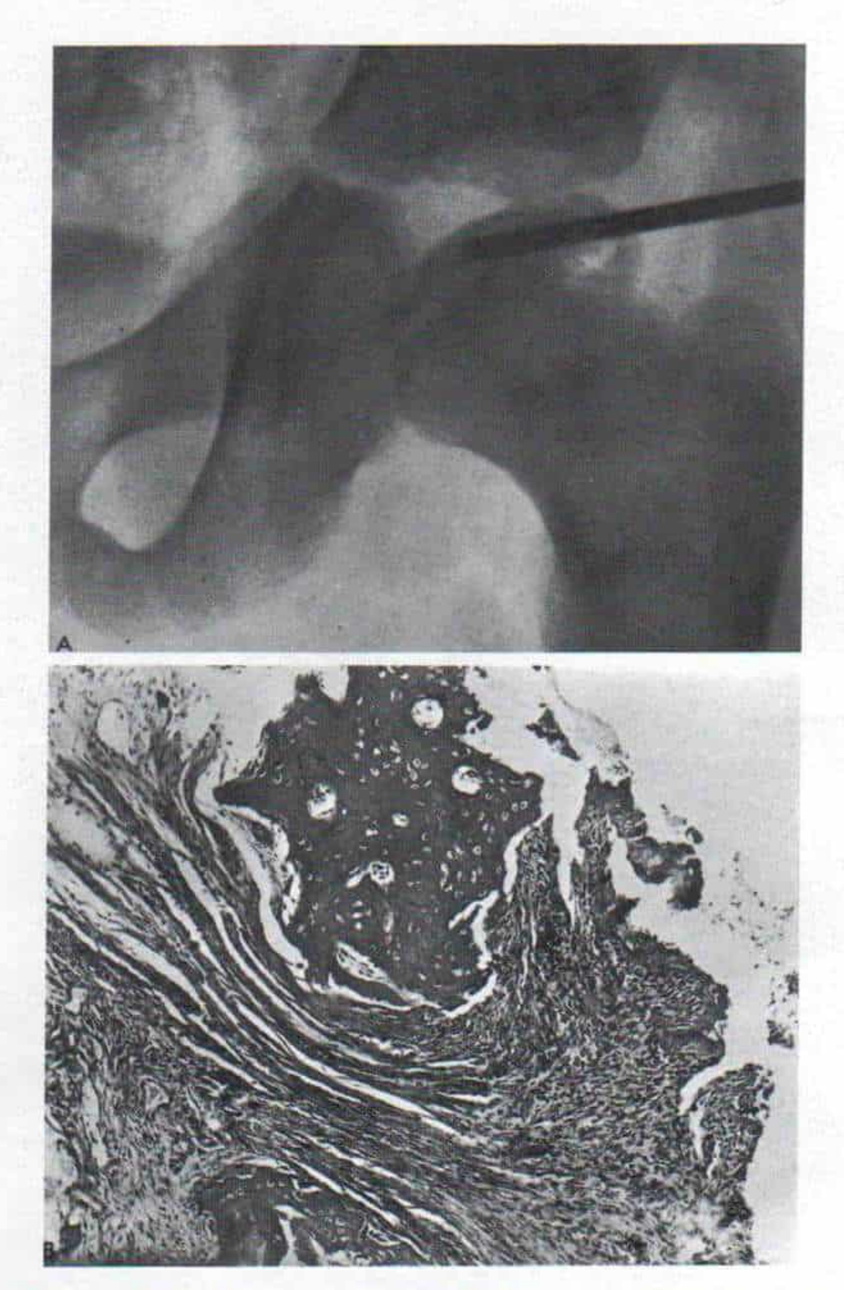


Fig. 3-124. Cambios histológicos de la fase de regeneración de la coxa plana (fase de fragmentación de Waldenström).

A, radiografías de las caderas. Adviértase el núcleo osificante comprimido y fragmentado de la cabeza femoral. **B,** microfotografía (× 100). El tejido conectivo vascular está formando hueso maduro. (Reimpreso con autorización de Jonsäter, S.: Coxa plana. A histopathologic and arthrographic study. Acta Orthop. Scand, Suppl. 12, p. 40, 1953.)

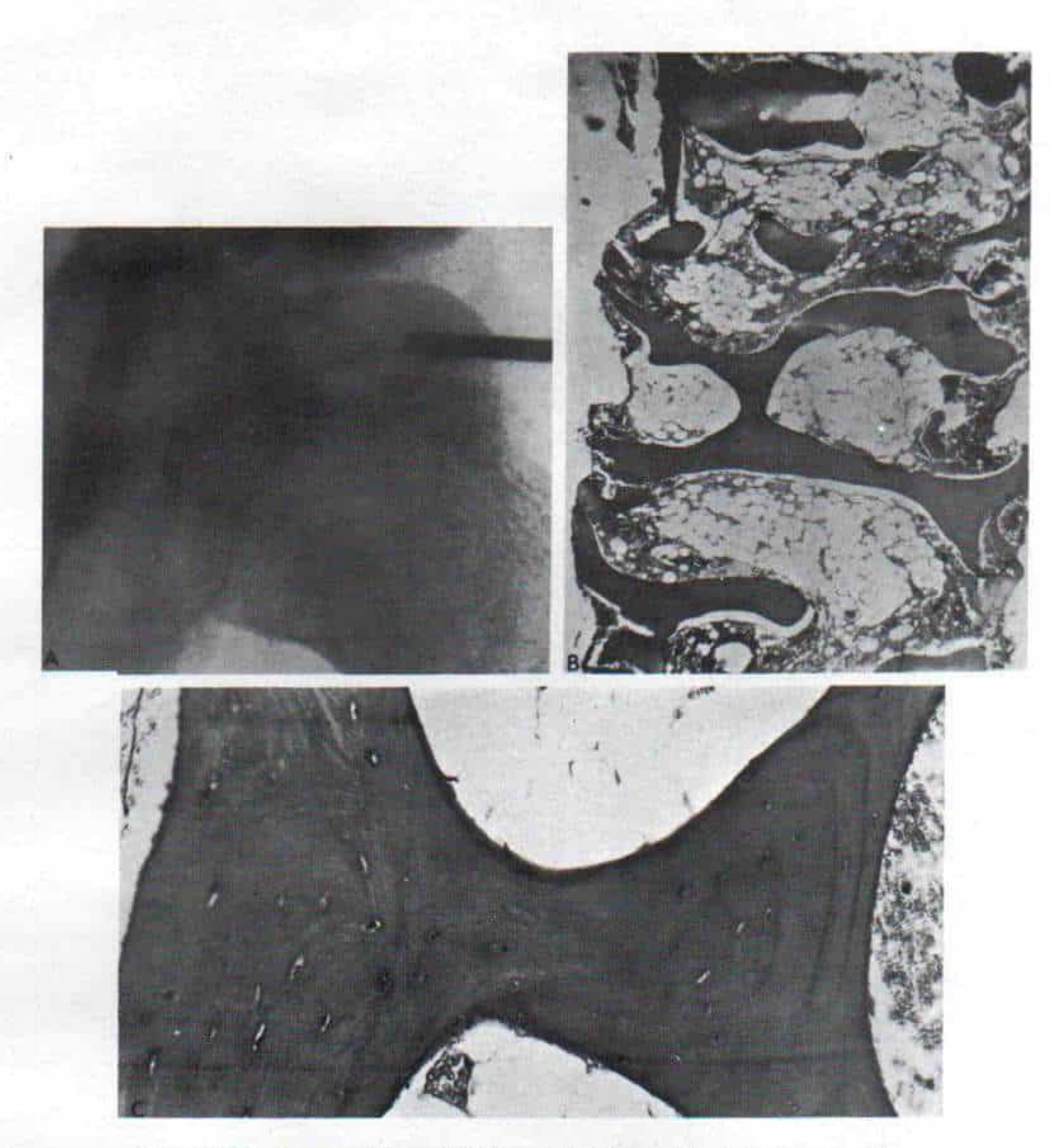


Fig. 3-125. Imagen histopatológica de la fase residual de la coxa plana.

A, radiografía de la cadera. Estructura ósea normal. Hay moderado aplanamiento de las epífisis. **B,** Microfotografía (× 35) en que se observan las trabéculas óseas normales y los espacios medulares normales. No hay necrosis ni regeneración activa. **C,** microfotografía (× 200). Los núcleos de los osteocitos en las trabéculas están perfectamente teñidos. (Reimpreso con autorización de Jonsäter, S.: Coxa plana. A histopathologic and arthrographic study. Acta Orthop. Scand., Suppl. 12, p. 51, 1953.)

ción notable de la colágena y los gránulos de proteoglicanos e innumerables inclusiones grandes de lípidos[540]. Las lesiones del cartílago son semejantes a las que aparecen en la placa terminal vertebral de la cifosis juvenil de Scheuermann. No se sabe si las anormalidades de cartílago son primarias o consecuencia de la isquemia. En sujetos con enfermedad unilateral de Legg-Calvé-Perthes, los estudios de cartílago epifisario de la cadera contraria normal muestran irregularidades de osificación y engrosamiento de dicho cartílago con zonas de calcificación[110]. Las observaciones en cuestión sugieren la probabilidad de que la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes pudiera ser una expresión localizada de un trastorno transitorio generalizado del cartílago epifisario. Es posible que el colapso y la necrosis de la cabeza femoral sean causadas por la disgregación y organización de la matriz del cartílago epifisario. La persistencia del cartílago anormalmente blando a través del cual deben penetrar los conductos vasculares para llegar a la cabeza femoral puede causar crisis repetida de isquemia.

Exponemos a continuación, la patogenia de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, según Salter, como se muestra en la figura 3-126. En primer lugar se advierte necrosis avascular de la cabeza femoral y con ello hay cesación temporal del crecimiento del núcleo de osificación de dicha cabeza; sin embargo, las células del cartílago articular en la periferia de la cabeza siguen creciendo porque obtienen nutrimentos del líquido sinovial. En esa fase no hay colapso de la cabeza y está estructuralmente intacta. La revascularización y la osificación encondral ocurren en sentido periférico y evolucionan en sentido central. Se advierte resorción simultánea del hueso avascular y depósito de hueso nuevo maduro (principalmente "tejido"). Los cambios patológicos de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes hasta esta etapa son asintomáticos. La enfermedad comentada es "potencial" pero no "cierta", según Salter.



Fig. 3-126. Patogenia de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

(Reimpreso con autorización de Salter, R. B. y Thompson, G. H.: Legg-Calvé-Perthes disease. The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. J. Bone Joint Surg., *66-1*:479, 1984.)

Si la enfermedad "potencial" no se complica por la acción de traumatismos y de fractura subcondral, el proceso mostrará resolución por reconstitución de la cabeza femoral, sin subluxación ni deformidades. La parte del núcleo osificante que se osifica en el momento de la interrupción de la corriente sanguínea es definido por una línea de detención del crecimiento. La osificación anterior del cartílago vecino genera una imagen de "cabeza dentro de una cabeza", en las radiografías.

El traumatismo de la cabeza del fémur ocasionará una fractura subcondral por esfuerzo y ello inicia el cuadro de *enfermedad "cierta"* o *verdadera de Legg-Calvé-Perthes.* La fractura por lo común se debe a una actividad vigorosa y no a traumatismo agudo. Se manifiesta clínicamente por dolor, espasmo muscular con limitación del movimiento de la cadera, y cojera antálgica. La fractura subcondral comienza en sentido anterior y se extiende en sentido posterior en un tramo variable. Se observa mejor en la radiografía lateral de la cadera.

El hueso esponjoso por debajo de la fractura se colapsa por la pérdida de estabilidad estructural y sufre una segunda crisis de disminución del riego por obliteración de los conductos vasculares. La revascularización del hueso atacado es lenta, por obstrucción de los capilares por acción de restos trabeculares y medulares. La resorción del tejido fibroso y la reosificación ulterior de la epífisis a base de hueso "tejido" primario hacen que la cabeza del fémur sea "plástica biológicamente", es decir, no es físicamente blanda, pero puede moldearse en superficies redondas planas según la concentricidad de su perma-

nencia en el acetábulo y las fuerzas biomecánicas que actúan en ellas. Puede haber colapso y aplanamiento de la cabeza con subluxación anterolateral (fig. 3-127, *C*). El arco de movimiento de la cadera queda restringido por el espasmo muscular y la contractura de tejidos blandos. Surgirá deformidad de la cadera en aducción-flexión y ello desplazará aún más la cabeza hacia arriba y afuera (fig. 3-127 *C, D*). En la porción anteroexterna de la cabeza aparecerá una indentación, por el borde del acetábulo, en su posición de apoyo ponderal de la cabeza (fig. 3-127, *E*). En la abdución de la cadera, la cabeza femoral asumirá posición de "bisagra" si se desplaza hacia afuera y ello hará que aumente el espacio articular medial (fig. 3-127, *F*)[570-581].

Cuadro clínico

Los síntomas iniciales son cojera y dolor, de semanas a meses de duración. Este último suele ser leve y se irradia a la región de la rodilla, la cara anterointerna del muslo, y la ingle, y sigue la distribución sensitiva del nervio obturador. Suele ser agravado por la actividad y aliviado por el reposo. En algunos casos puede no haber dolor o ser mínimo.

Los síntomas suelen tener inicio insidioso. Es posible identificar el antecedente de traumatismo en el 25% de los casos, de inicio agudo a partir de la fecha de la lesión.

La cojera antálgica se acompaña de limitación del movimiento de la cadera, especialmente la abducción y la rotación interna. Puede haber una contractura en flexión-aducción de la cadera afectada. En la fase de sinovitis aguda, el operador puede producir dolor en la porción anterior de la articulación de la cadera, por palpación profunda. Es común la atrofia de los músculos del muslo, y puede haber leve acortamiento del miembro pélvico afectado. La contractura en aducción de la cadera agravará el acortamiento mencionado.

Signos radiográficos e imaginológicos

Radiografía. Los signos radiográficos dependen de la fase del curso natural de la enfermedad y la magnitud de la afección. Waldenström dividió el curso natural de la coxa plana en cuatro fases, según los cambios radiográficos.

La *fase incipiente* se caracteriza en la radiografía por ensanchamiento del espacio del cartílago articular (fig. 3-128). Según dicho autor esta etapa dura de 1 a 3 semanas.

En la *fase de necrosis aséptica* o *avascular* hay una mayor radioopacidad homogénea de la cabeza femoral, sin áreas de rarefacción; se visualizan a veces rarefacción subcondral y grados variables de aplanamiento de la cabeza (fig. 3-129). Según Waldenström, la etapa mencionada puede durar de meses a un año.

La *fase de regeneración* o *fragmentación* se caracteriza por zonas de rarefacción y fragmentación que guardan relación con los sitios de resorción ósea por la penetración de tejido vascular fibroso y depósito de hueso inmaduro aún no calcificado (fig. 3-130). El cuello femoral puede ensancharse con grados diversos de extrusión anterolateral de la cabeza.

La *fase residual* se demuestra por la desaparición gradual de la zona de rarefacción y sustitución por tejido trabecular normal. La forma final de la cabeza puede ser esférica o aplanada. En un porcentaje de casos, el resultado será coxa magna residual de grado variable (fig. 3-131). La congruencia esférica (cabeza femoral plana en un acetábulo normal) y la incongruencia anatómica de la cabeza y el acetábulo, si aparecen, ocasionarán artritis degenerativa de la cadera en la vida adulta (fig. 3-132)[672-677].

En los últimos 20 años se han hecho grandes progresos en el conocimiento de la patogenia y la patología de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Se ha advertido que la clasificación de las fases radiográficas de la enfermedad según Waldenström, aunque es pragmática, no es válida científicamente. La enfermedad es consecuencia de varias crisis isquémicas y hay diversas fases de reparación en porciones distintas de la cabeza, hecho corroborado por los hallazgos histopatológicos en muestras de biopsia de 57 caderas afectadas[342].

La naturaleza compleja y variable de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes se ha podido conocer cada vez más por medio de las gammagrafías de hueso y los datos de la resonancia magnética. A la luz de los conocimientos actuales y el estado de la imaginología ósea, es mejor presentar los signos radiográficos en esta forma:

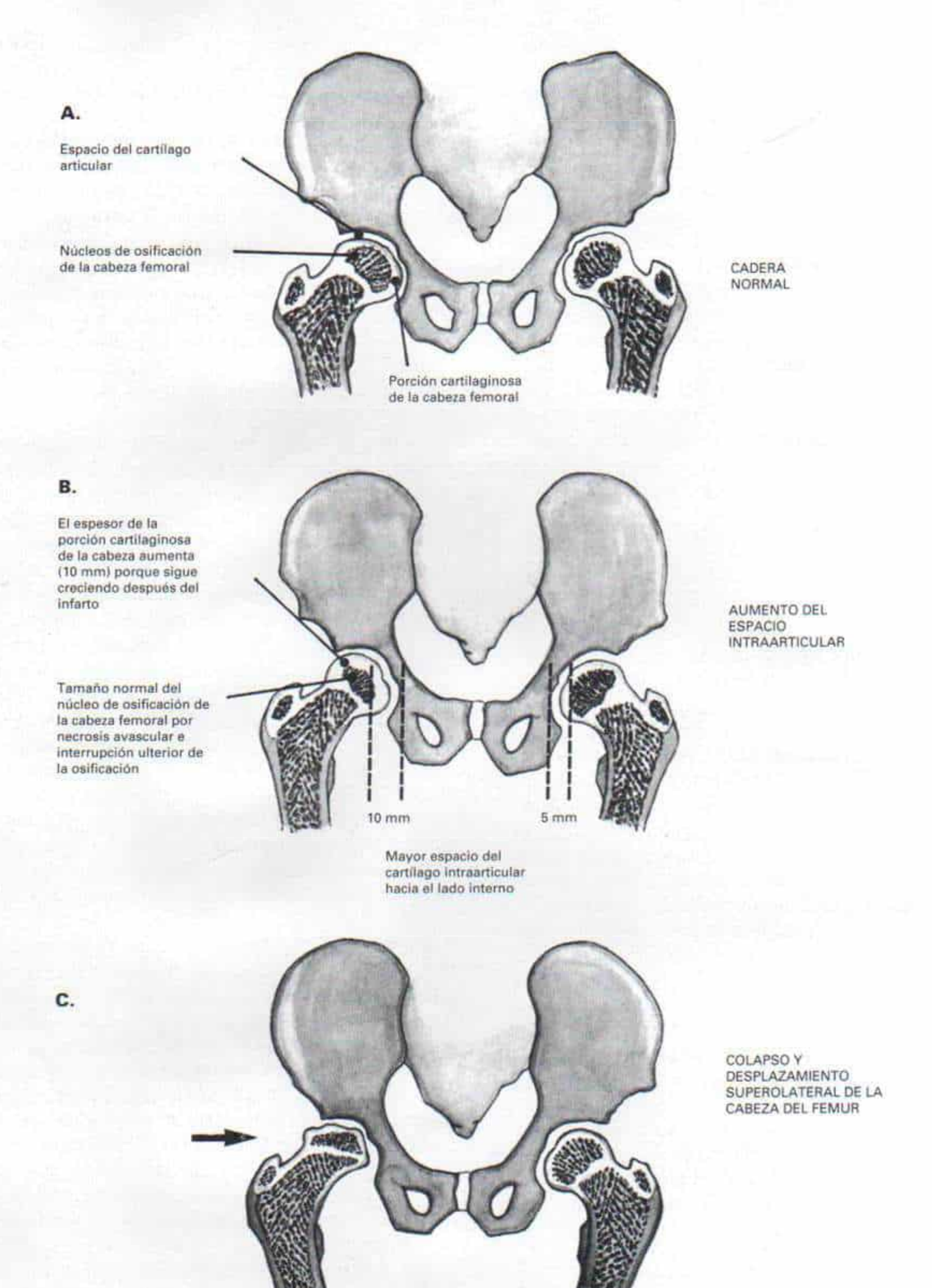


Fig. 3-127. Patogenia de la deformidad de la cabeza femoral en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

A, caderas normales. **B,** ensanchamiento del espacio articular cartilaginoso interno por hipertrofia del cartílago que cubre la cabeza femoral. El núcleo osificante es menor, por la interrupción del crecimiento óseo como consecuencia de necrosis ósea avascular. **C,** colapso de la cabeza femoral con desplazamiento superoexterno.

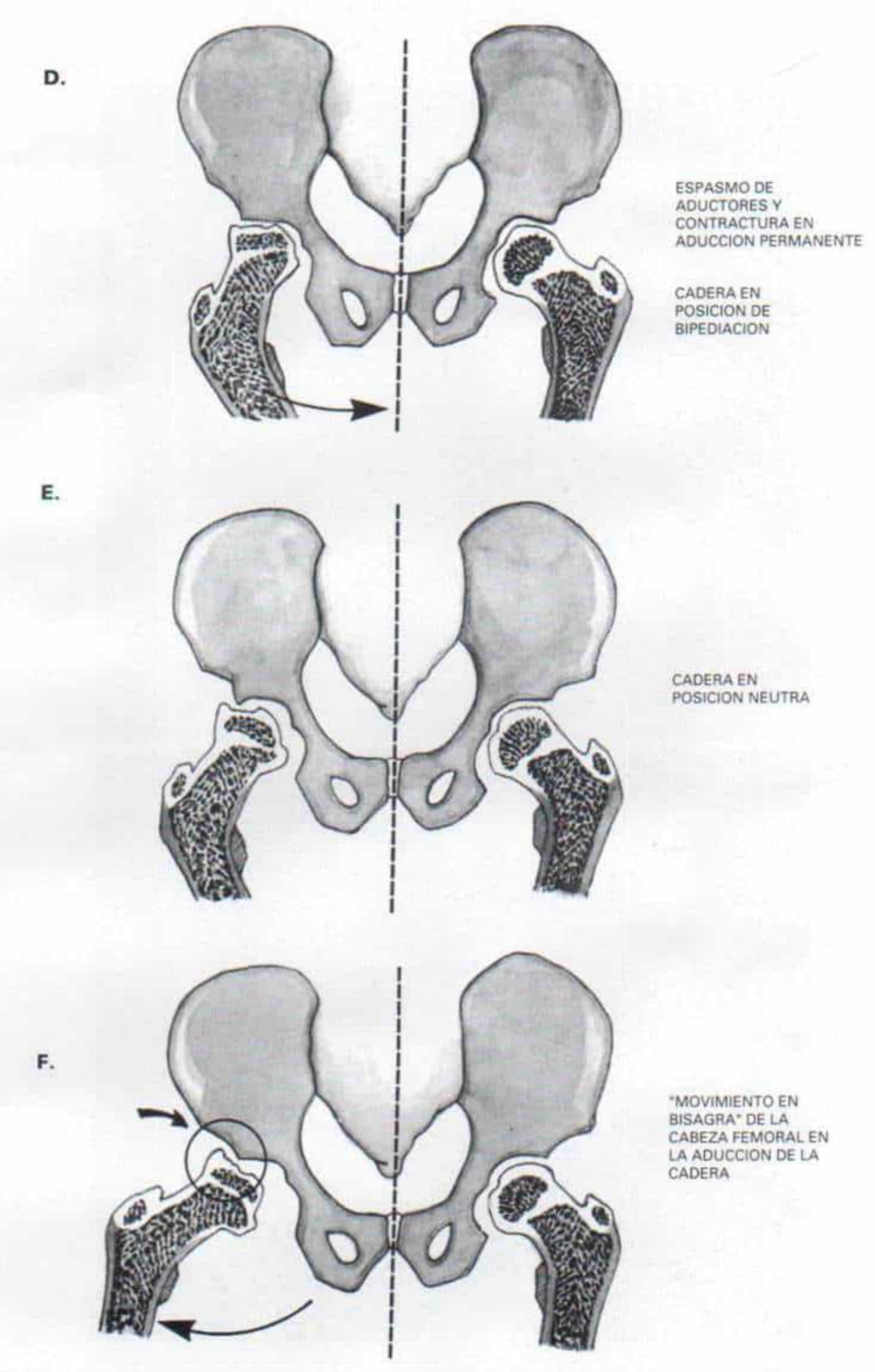


Fig. 3-127 (continuación). Patogenia de la deformidad de la cabeza femoral en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

D, la cadera está en aducción y posición de apoyo ponderal. En **E**, adviértase la indentación en la porción lateral de la cabeza femoral que bloquea la reducción concéntrica de la articulación. **E** y **F**, abducción "en bisagra". En la abducción de la cadera **(F)** la cabeza femoral está desplazada todavía más hacia afuera, con incremento del espacio articular interno.



Fig. 3-128. Fase incipiente o de sinovitis de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

Es notable la "hinchazón" de la sombra de la cápsula; el ensanchamiento del espacio cartilaginoso articular en la cadera izquierda, y también el menor tamaño del núcleo osificante.

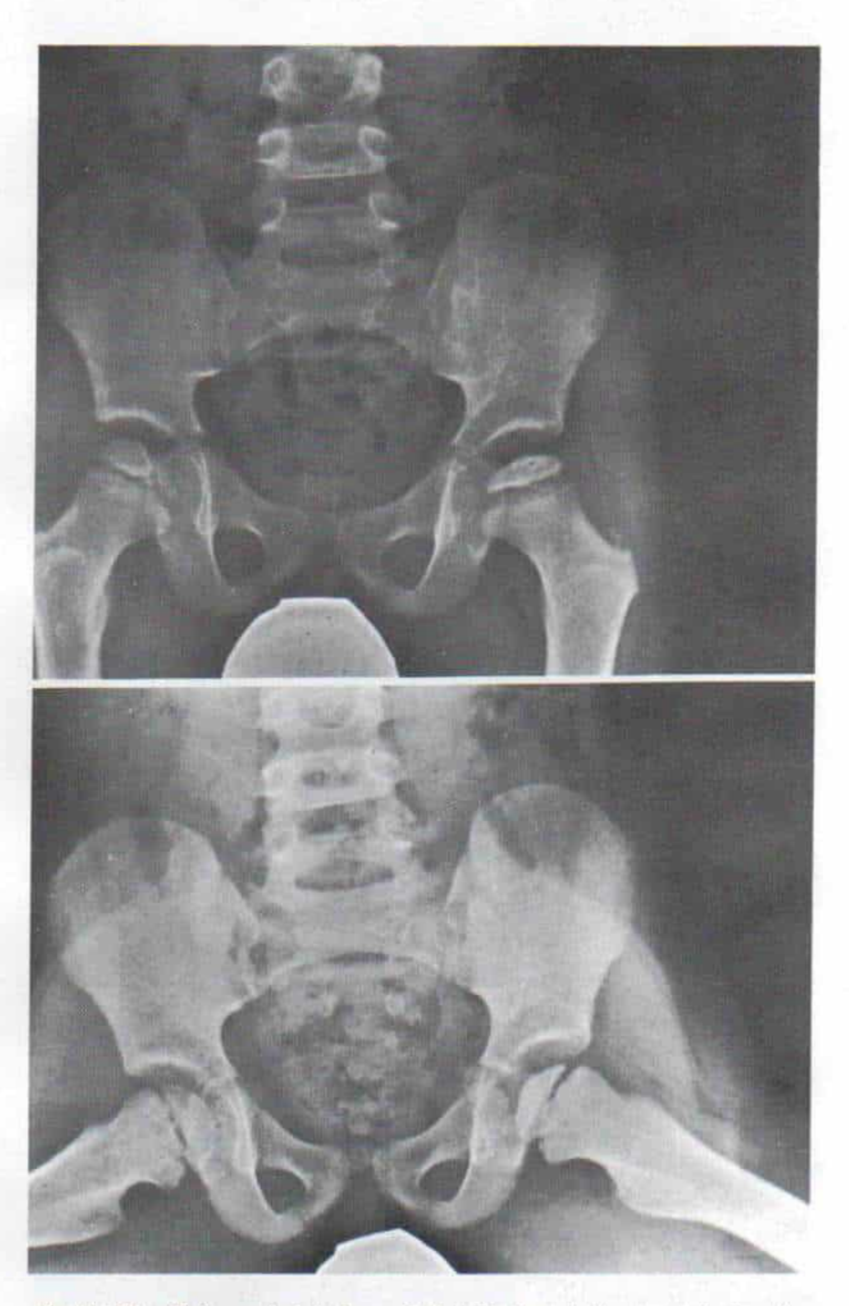


Fig. 3-129. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes de tipo total de la cabeza.

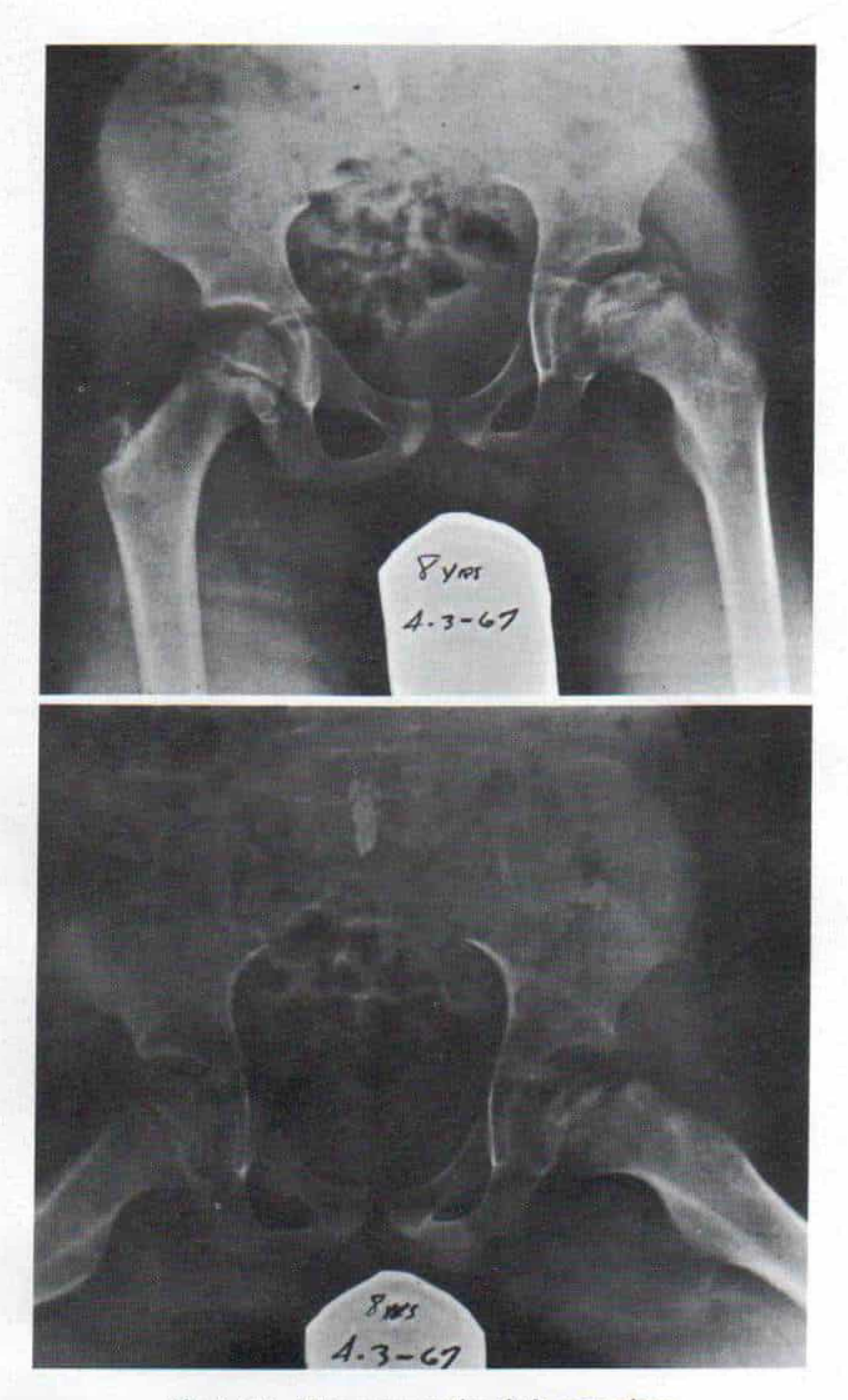


Fig. 3-130. Fase regenerativa de la coxa plana.

Adviértanse las zonas radiolúcidas y la fragmentación de la epífisis condensada. La revitalización de la cabeza femoral ocurre por "sustitución reptante".

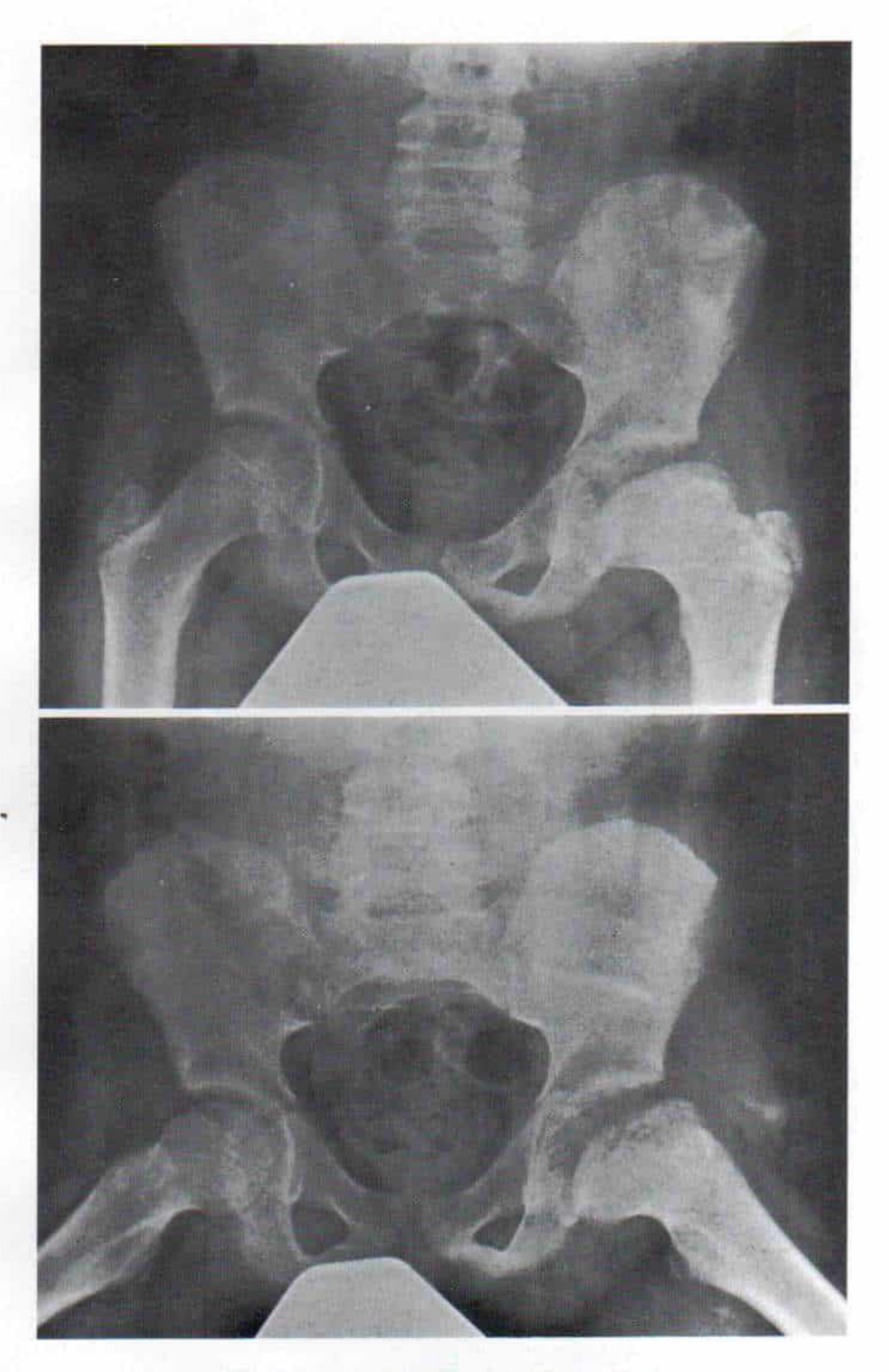


Fig. 3-131. Fase residual de la coxa plana.

Es notable el aplanamiento y aducción en la forma de "seta" de la epífisis, y el ensanchamiento del cuello femoral.

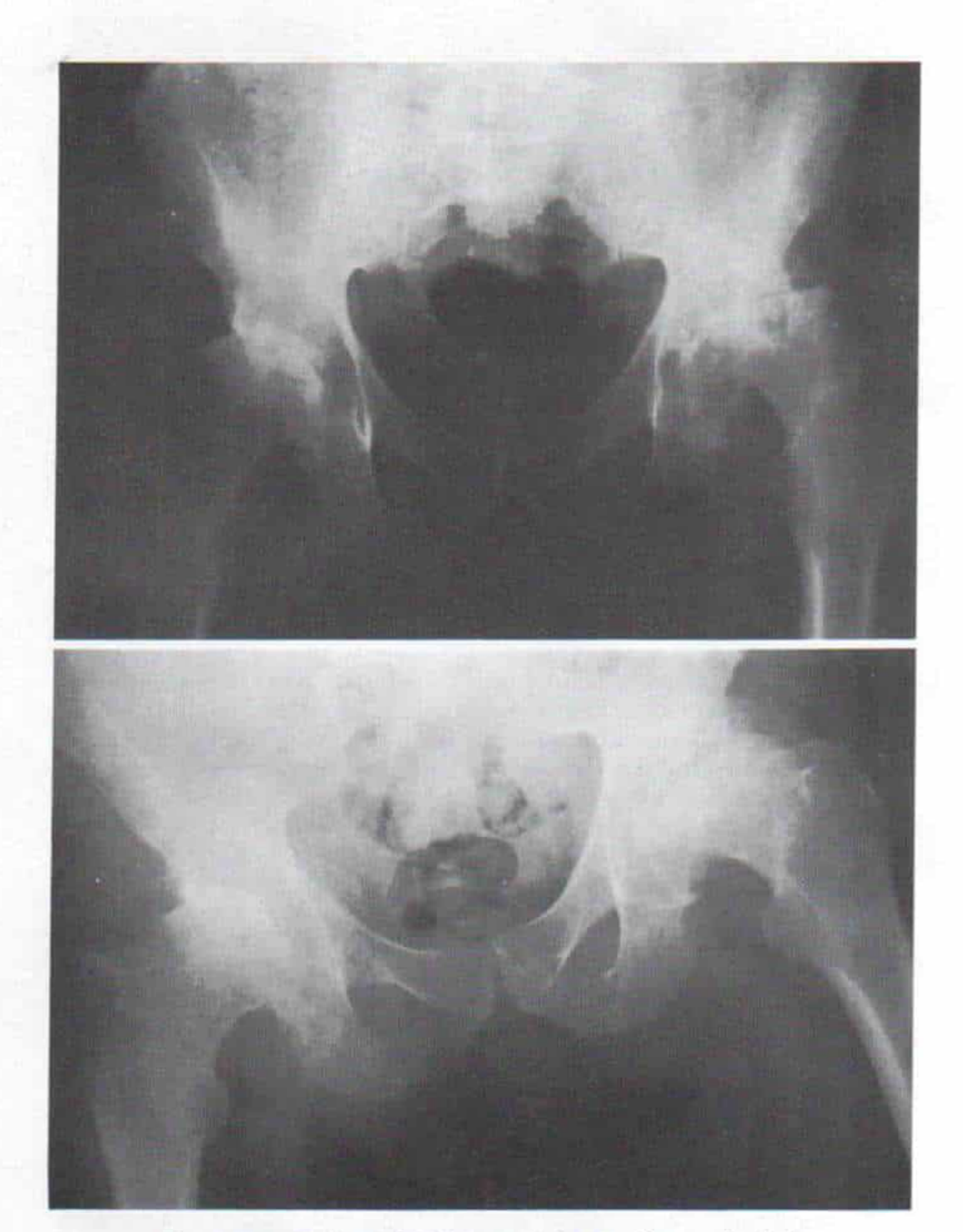


Fig. 3-132. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en el adulto.

Radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas. Es visible la coxa vara senil, con cambios degenerativos profundos.

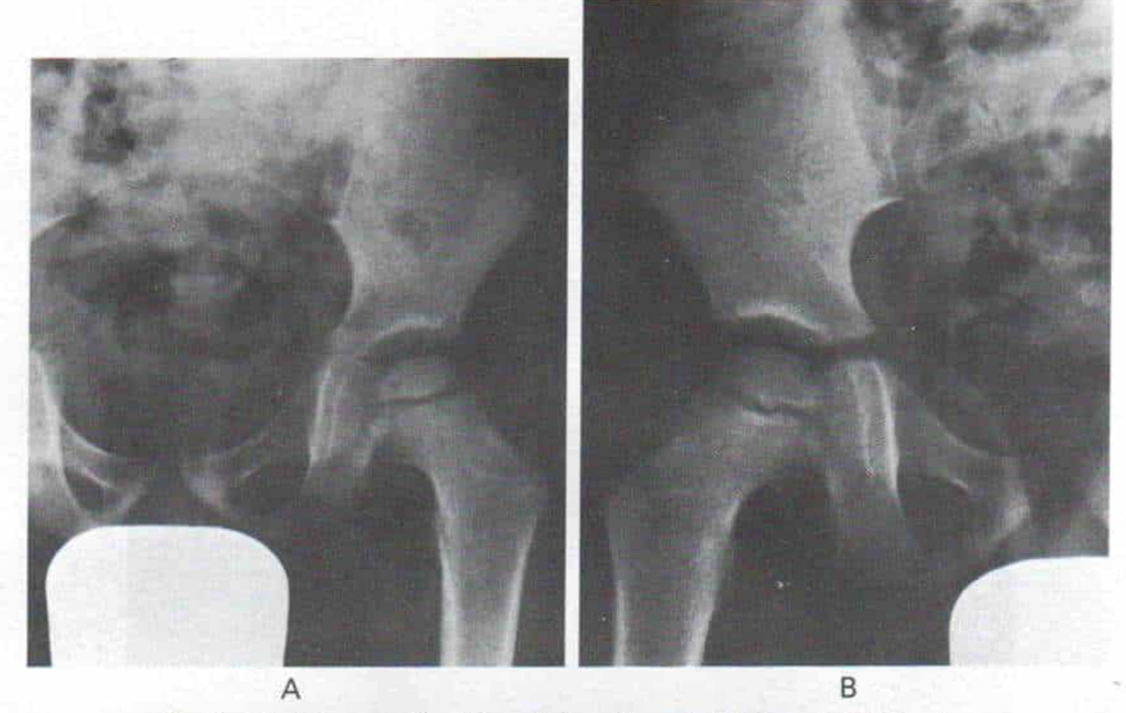


Fig. 3-133. Signos radiográficos de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

A y **B**, radiografías anteroposteriores. El núcleo osificante del fémur izquierdo es un poco menor que el del lado derecho, por lo demás, el aspecto de las caderas es normal.

El *primer signo radiográfico* es el tamaño menor del núcleo osificante de la cabeza femoral, en combinación con el ensanchamiento del espacio del cartílago articular de la cadera afectada, en comparación con la cadera contraria normal (fig. 2-133). Ello se debe a la interrupción temporal de la osificación encondral del núcleo osificante de la cabeza femoral (por isquemia), en tanto prosigue su crecimiento la capa profunda del cartílago articular (la lámina de crecimiento de la epífisis), porque obtiene sus elementos nutritivos del líquido sinovial.

El *segundo signo* es la línea de fractura subcondral en la cabeza femoral, y esta zona lúcida fue observada originalmente por Waldenström, aunque él pensó que era causada por resorción ósea y no por una fractura patológica[672,677]. En la cabeza avascular del adulto, Norman y Bullough atribuyeron a fractura patológica la línea semilunar radiolúcida[508].

Caffey según se sabe, fue el primero en describir la naturaleza de la línea mencionada en niños con la enfermedad, al señalar su origen en fracturas, y reconocerla como uno de los primeros signos radiográficos de la coxa plana[84]. Por ese motivo se le conoce como "signo de Caffey". Salter y Thompson más tarde describieron la importancia pronóstica de la línea semilunar de Caffey[578]. La línea de fractura subcondral presagia el comienzo de la enfermedad clínica, y es un signo relativamente transitorio que aparece tempranamente en el trastorno, con una duración promedio de 2 a 9 meses. Más tarde, al haber resorción ósea y osificación encondral no se detecta la fractura. Cuantos más años tenga el paciente y más intensa sea la necrosis avascular, mayor tiempo persistirá la fractura subcondral. La línea de fractura se advierte mejor en la proyección lateral de Lowenstein. Comienza en el borde anterior de la cabeza femoral y cursa en sentido posterior en la zona subcondral en grado variable (fig. 3-134). Casi siempre se le detecta cuando se hacen radiografías apropiadas en término de 4 meses del comienzo de los síntomas. Cuando ya no se le visualiza en la radiografía (por la resorción progresiva) la extensión del ataque puede valorarse con base en los parámetros de Catterall y ya no se necesita valorar la





Fig. 3-134. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes de la cadera derecha.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas. En la proyección lateral se advierte la fractura subcondral en la porción superior de la epífisis femoral derecha.

extensión de la línea de fractura como signo pronóstico.

En el curso natural de la enfermedad, el *tercer dato radiográfico* es la mayor radioopacidad de la cabeza (fig. 3-129), signo que surge en grados variables. La imagen radiográfica esclerótica es producida más bien por el hueso nuevo "en aposición", que se deposita en las trabéculas avasculares, en parte por calcificación de la médula necrótica, y en las fases incipientes por colapso, "apiñamiento" y aplastamiento de las trabéculas avasculares en la cúpula de la epífisis[53, 166].

En el proceso de reparación, las trabéculas avasculares son resorbidas por la penetración del tejido vascular fibroso desde la periferia. En esta sustitución "reptante", el hueso inmaduro está en aposición a las trabéculas avasculares. La fase de reparación aparece en las radiografías en la forma de fragmentación de la epífisis condensada, por áreas radiolúcidas (fig. 3-130). Con la formación progresiva de trabéculas normales poco a poco desaparecen las zonas de rarefacción.

Expondremos en párrafos ulteriores los parámetros radiográficos que influyen en la forma de la cabeza y el cuello femoral y en los resultados finales.

Gammagrafía de hueso con ^{99m}*Tc.* Los datos obtenidos por la gammagrafía de hueso por medio de ^{99m}Tc en la enfermedad de Legg-

Calvé-Perthes son característicos; comprenden decrecimento extraordinario en la captación del núclido, o falta de captación en el sitio de necrosis avascular de la cabeza femoral (fig. 3-135). La concentración del radionúclido depende de la corriente sanguínea regional y el metabolismo del hueso. La fisis de la cabeza del fémur y el borde acetabular son activos desde los puntos de vista biológico y metabólico. Los sitios de necrosis presentan defectos en la captación. Con la revascularización del hueso necrótico aumenta la actividad marginal de los radioisótopos, hay decremento progresivo en el tamaño de los defectos localizados, y vascularización completa de la cabeza femoral. Por medio de la gammagrafía se podrá diagnosticar con precisión la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes con una sensibilidad de 0.98 y especificidad de 0.95. Aún más, el diagnóstico es posible meses antes de que surjan los signos radiográficos[639]. La revascularización se detecta en el gammagrama de hueso antes que surjan datos en la radiografía[32,33,201,219].

La gammagrafía debe practicarse con la técnica de "orificio delimitante" y deben hacerse proyecciones anteroposterior y lateral[152,153], aspecto de suma importancia para conocer el grado de afección epifisaria. Conway y colaboradores han clasificado las siguientes gammagrafías en el curso de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (tabla 3-17)[137].

En la *primera fase,* la epífisis tiene una imagen totalmente avascular (fig. 3-136). En esta fase las radiografías de las caderas son normales; sin embargo, el núcleo osificante de la cabeza femoral puede ser menor de lo normal, y el espacio articular interno puede aumentar. En la *segunda fase,* la revascularización surge en la forma de una columna lateral (figs. 3-137 y 3-138) y es la etapa inicial de revascularización por "recanulización". En esta fase los signos radiográficos comprenden una mayor densidad de la epífisis, menor núcleo osificante en el lado afectado, y quizá una fractura subcondral visible. Si en la gammagrafía se advierte una columna lateral, el pronóstico es satisfactorio. En la *tercera etapa,* hay llenado gradual de la porción anterolateral de la epífisis que se visualiza mejor en la proyección lateral "en rana". Esta etapa gammagráfica corresponde a la fase de fragmentación en la radiografía. La *cuarta* y *última fase* es la de normalización gradual. El gammagrama indica revascularización gracias a la circulación colateral junto al sitio de la fisis (fig. 3-139) fenómeno conocido como "llenado de la base".

En el gammagrama de hueso cabe advertir extrusión de la epífisis fuera de los confines del acetábulo. También puede haber colapso de la columna lateral con falta de vascularización, dato que, una vez más conlleva un mal pronóstico. Si la fisis de la cabeza del fémur es sana, la mayor captación en ella abarca toda la epífisis y tiene la misma intensidad que en la cadera contraria. La menor actividad de la fisis denota disminución del crecimiento. La revascularización y la cicatrización de la lámina de crecimiento por medio de vasos colaterales mostrarán mayor actividad en la fisis.

La falta de revascularización de la columna lateral constituye un signo de mal pronóstico (fig. 3-139, *B*). Este signo gammagráfico de "cabeza en peligro" antecede al signo radiográfico similar de Catterall, por un lapso de 2 a 3 meses. La menor actividad de la fisis de la cabeza femoral presagia disminución del crecimiento; es un signo temprano de mal pronóstico que se manifiesta meses antes de que surjan los signos radiográficos. En el curso de la enfermedad más tarde, el gam-

Tabla 3-17. *Correlación de hallazgos de gammagrama con ^{99m}Tc y radiografías en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes*

Fase	Gammagrama óseo con ^{99m}Tc	Radiografía
I	Falta total de captación	Tamaño normal o menor del núcleo de osificación Mayor espacio articular interno
II	Columna lateral	Fractura subcondral Mayor densidad de la cabeza femoral Núcleo de osificación
III	Llenado gradual de la porción anterolateral de la epífisis	Fragmentación
IV	Llenado de la base en la apífisis junto a la fisis Revascularización gradual completa de la cabeza femoral	Normalización gradual y reparación

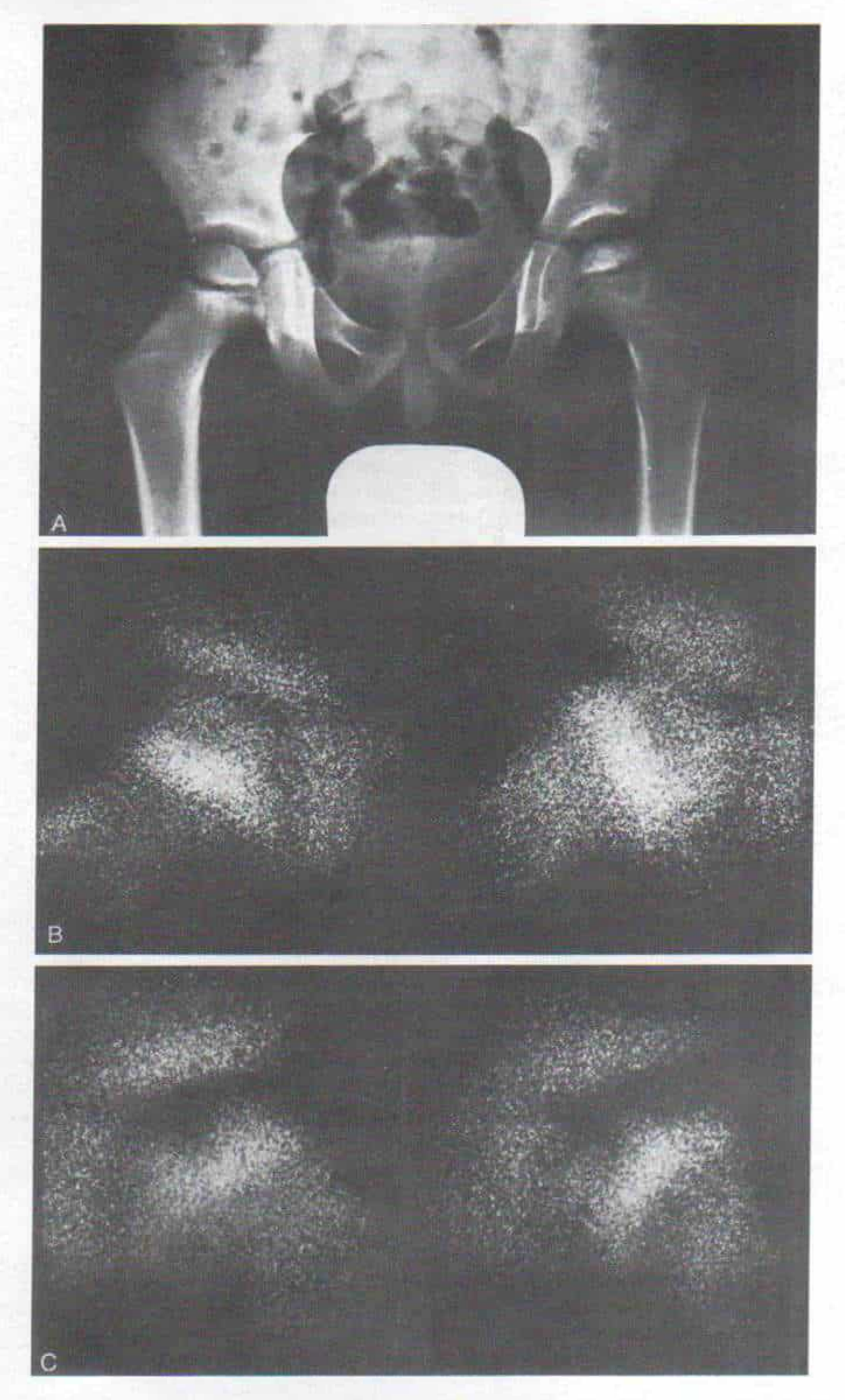


Fig. 3-135. Signos en el gammagrama de huesos hecho con *^{99m}Tc en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.*

A, la radiografía anteroposterior de ambas caderas indica la presencia de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en la cadera izquierda, **B**, gammagrama de hueso de la cadera derecha normal, en que se observa captación adecuada del núclido (posición anteroposterior en comparación con lateral "en postura de rana"). **C**, gammagrafía de hueso de la cadera izquierda afectada, en que se observa notable falta de la captación en la cabeza femoral. La captación es normal en la fisis femoral capital.

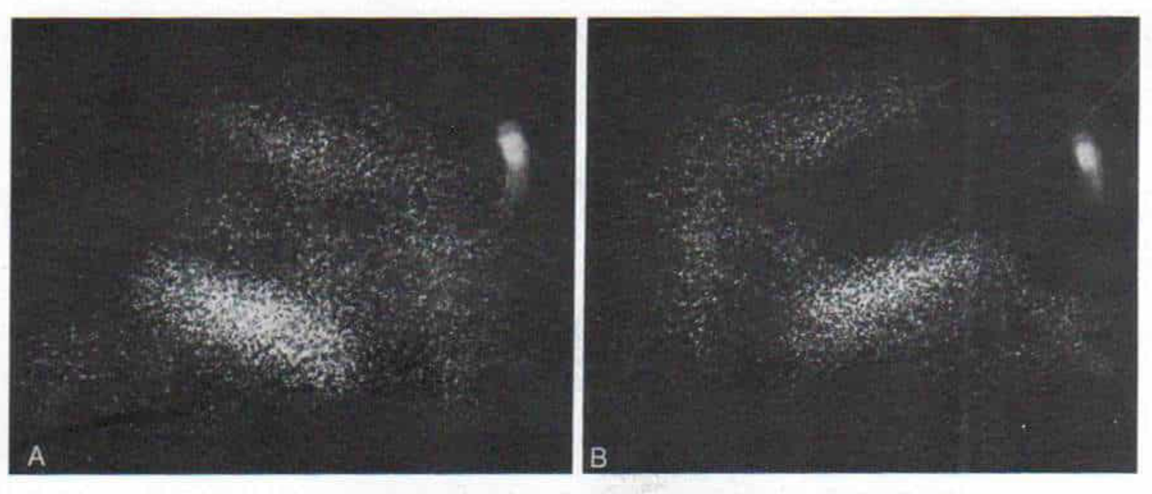


Fig. 3-136. Primera fase gammagráfica de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

Gammagrama de hueso con ^{99m}Tc en la cadera derecha e izquierda. Es apreciable la falta total de captación del núclido en la cabeza del fémur derecho, por necrosis avascular. **A**, cadera derecha. **B**, cadera izquierda. (Por cortesía del Dr. James Conway, Children's, Memorial Hospital, Chicago, Illinois.)

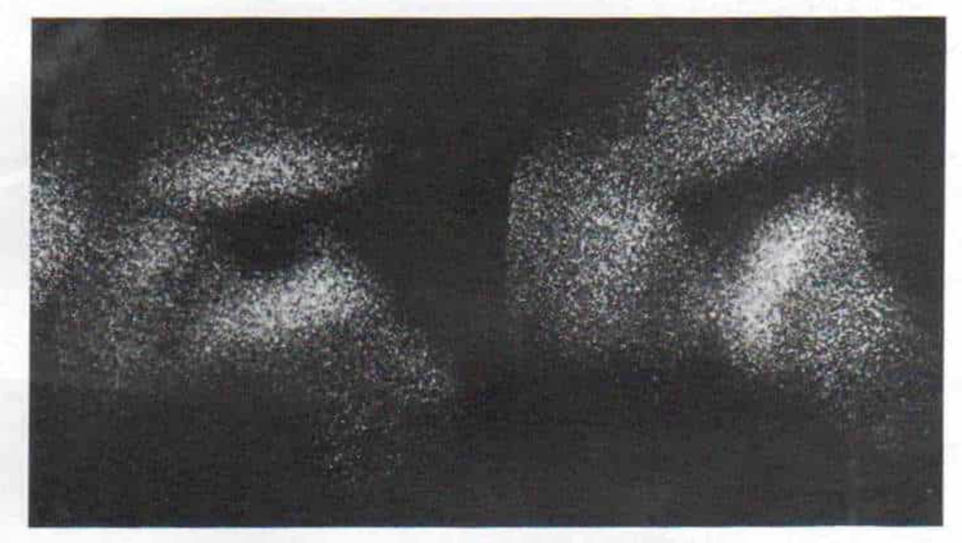


Fig. 3-137. Segunda fase gammagráfica.

Se advierte el comienzo de una columna lateral en la proyección anteroposterior.



Fig. 3-138. Gammagrama de hueso en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

La columna lateral está perfectamente formada y "contenida" dentro del acetábulo. Constituye un signo de buen pronóstico.

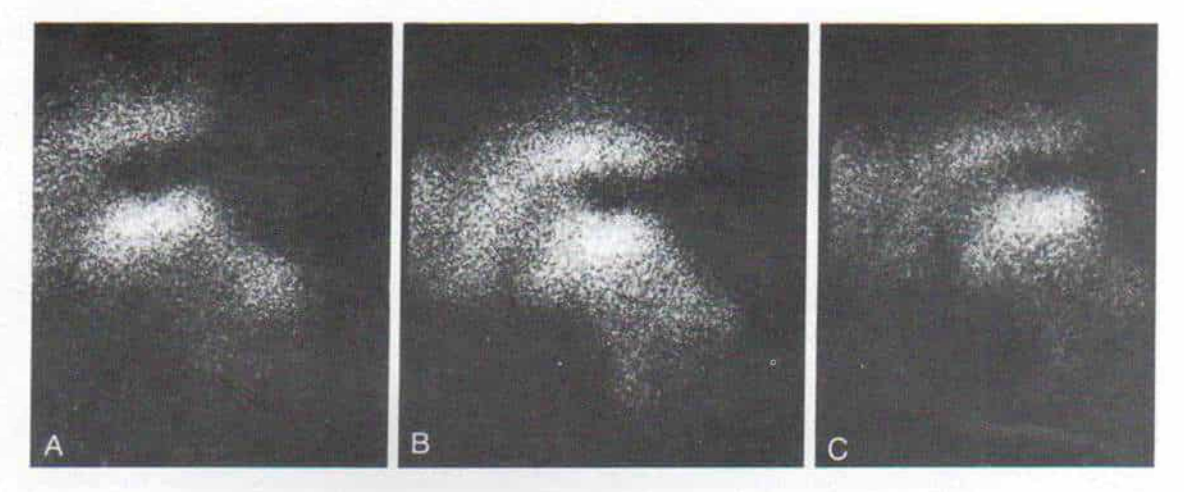


Fig. 3-139. Fases gammagráficas en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

A, gammagrama de hueso en etapa I, dos semanas después de comenzar el dolor y la cojera. Las imágenes indican el tamaño menor del núcleo osificante. El gammagrama indica afectación de toda la cabeza. **B**, etapa III; hay llenado gradual de la porción anteroexterna de la epífisis; sin embargo, no existe columna lateral, lo cual constituye un signo de mal pronóstico. **C**, la etapa IV comprende el "llenado de la base" en que hay revascularización gradual por la circulación colateral.

magrama de hueso indicará extrusión anterolateral de la epífisis. Puede desaparecer una columna lateral que estaba presente, lo cual denota repetición del infarto o del colapso, y constituye, una vez más, signos de mal pronóstico. Las zonas de rarefacción metafisaria pueden mostrar mayor actividad. En la tabla 3-18 se incluyen los signos gammagráficos de "cabeza en peligro".

Resonancia magnética (MRI). La técnica está en fases tempranas de perfeccionamiento y sólo en algunos centros médicos universitarios se cuenta con unidades para su práctica. Las mejores tecnologías recientes han permitido una excelente resolución y reconstitución de imágenes. Los tiempos de obtención de imágenes exigen que la persona esté inmóvil durante una hora, aproximadamente, y por tal motivo en un niño de corta edad se necesita sedación. Otro inconveniente es el costo.

Las zonas necróticas se muestran en las imágenes en la forma de señales de poca intensidad (fig. 3-140). Las áreas de infarto se detectan antes que surjan cambios radiográficos. La resonancia permite detectar las porciones cartilaginosas de la cabeza femoral y del acetábulo, y produce una imagen similar a las del artrograma de la cadera sin utilizar radiación ionizante ni la inyección directa del material de contraste (que por lo común se practica bajo anestesia general). Con la resonancia magnética se pueden buscar signos en la cabeza femoral, aplanamiento, irregularidad de contornos, congruencia con el acetábulo y extrusión anterolateral[56,596].

Tabla 3-18. *Signos gammagráficos de «cabeza en peligro» en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes*

Tempranos
Falta de revascularización de la columna lateral
Menor actividad de la fisis de la cabeza femoral que denota detención del crecimiento
Tardíos
Extrusión anterolateral de la epífisis vascularizada de la cabeza del fémur
Desaparición de la columna lateral de revascularización en la epífisis de la cabeza femoral (que estaba presente), lo cual denota repetición del infarto, del colapso o de ambos trastornos
Intensa actividad metafisaria

Diagnóstico diferencial

Sinovitis tóxica. En las etapas iniciales de la enfermedad hay que descartar *sinovitis tóxica de la cadera,* especialmente cuando persisten los síntomas de cadera irritable. Desde el punto de vista clínico a veces es difícil, porque los dos trastornos, es decir, la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y la sinovitis tóxica comparten signos semejantes. En términos generales, en la sinovitis comentada



Fig. 3-140. Imagen por resonancia magnética de la cadera izquierda en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

Las zonas necróticas tienen el aspecto de regiones con baja densidad de señales. También se advierte la compresión y la exclusión lateral de la cabeza femoral colapsada.

los síntomas son más intensos y agudos. Entre los datos de la enfermedad crónica de cadera que denotan la presencia de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes están la atrofia de la porción proximal del muslo, y acortamiento de la extremidad. Las radiografías pueden mostrar signos normales en las dos entidades, pero el análisis detenido de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes indica que el núcleo osificante de la cabeza afectada es menor, y se advierte una línea semilunar subcondral. El gammagrama con ^{99m}Tc permitirá el diagnóstico definitivo; en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes disminuirá en grado variable la captación del núclido, en tanto que en la sinovitis tóxica los datos gammagráficos de huesos serán normales o habrá incremento mínimo de la captación, por hipervascularidad inflamatoria de la membrana sinovial. *La gammagrafía de hueso con* ^{99m}Tc no debe practicarse "rutinariamente" en la sinovitis tóxica. Está indicada cuando persisten síntomas y signos y no mejoran con un período adecuado de reposo en cama y tracción; cuando hay ataques repetidos de sinovitis tóxica y cada episodio dura más y se vuelve más crónico, y cuando la edad esquelética del niño muestra retardo, su talla es corta y hay otros factores generales que denotan la presencia de la enfermedad.

Infección. El ortopedista a veces debe incluir en el diagnóstico diferencial a la artritis piógena de la cadera o la osteomielitis del cuello femoral, especialmente cuando el aspecto del niño es de enfermedad. En el caso de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes no hay hipertermia, el número de leucocitos es normal y la velocidad de eritrosedimentación está dentro de los límites normales. En la artritis séptica la palpación suave permitirá detectar dolor en la porción anterior de la articulación, y el dolor posterior en la metáfisis corresponde a la osteomielitis del cuello femoral. En la enfermedad *séptica de cadera* el niño asume una posición de flexión (30 a 50°), rotación lateral (10 a 20°) y abducción (10 a 20°), porque ésta es la posición en que la presión hidrostática es mínima; el movimiento pasivo de la cadera infectada es doloroso y el niño "teme" o restringe el movimiento en todas las direcciones. En la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, la cadera presenta *contractura en aducción*. Las radiografías en la cadera séptica señalarán distensión capsular y grado variable de desplazamiento lateral de la cabeza del fémur. Si los signos radiográficos sugieren la posibilidad de artritis séptica se practicará ultrasonografía, y si hay líquido intraarticular, deberá ser aspirado. Es mejor hacer la aspiración en el departamento de radiología bajo el control de intensificador de imagen y un medio aséptico estricto. Si no se aspira líquido, se corroborará que se ha penetrado en la articulación al inyectar una pequeña cantidad de aire o material de contraste. Nunca se insistirá demasiado en la importancia del diagnóstico temprano de la artritis séptica y el drenaje inmediato.

Artritis reumatoide juvenil. La enfermedad en cuestión puede afectar sólo la articulación de la cadera o hacerlo en forma primaria. En la artritis reumatoide, el niño por lo común no muestra un cuadro agudo y el comienzo de los síntomas es gradual. Es importante

explorar con todo detenimiento otras articulaciones para descartar la afección artrítica. La hinchazón de los dedos es característica de la enfermedad reumatoide. Las radiografías indicarán que el núcleo osificante de la cabeza femoral es más grande, y no menor que la del lado contrario normal. Habrá aceleración de la velocidad de eritrosedimentación. Otros estudios en suero de tipo reumatológico serán útiles para confirmar el diagnóstico de enfermedad reumatoide juvenil.

Fiebre reumática. A veces la cadera es la primera articulación afectada en la fiebre reumática. Se diferencia de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

Tuberculosis. La tuberculosis de la articulación coxofemoral aún persiste en EE.UU. y otras partes del mundo. Es interesante, desde el punto de vista histórico, recordar que Waldenström en 1909 describió la entidad clínica de la coxa plana como forma benigna de tuberculosis. Es de suma importancia interrogar a los padres, si existen antecedentes familiares de la enfermedad, o si el niño ha estado en contacto con un tuberculoso. En los últimos 10 años Tachdjian ha atendido cuatro niños con tuberculosis de la cadera tratados por otros cirujanos ortopédicos como si tuvieran enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (fig. 3-141). Parte de la investigación diagnóstica sistemática en busca de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes debe ser una cutirreacción para identificar tuberculosis, y la medición de la velocidad de eritrosedimentación.

Tumores. Es importante incluir otros trastornos en el diagnóstico diferencial cuando la afección es unilateral, y entre ellos están las lesiones tumorales de la cabeza y el cuello femoral, como el granuloma eosinófilo, el osteoma osteoide, el osteoblastoma benigno, el condroblastoma y el linfoma. Las lesiones anteriores pueden definirse fácilmente por medio de estudios clínicos y de laboratorio apropiados, gammagramas de huesos, y tomografía computadorizada.

Diagnóstico diferencial en caso de afección de ambas caderas. El diagnóstico en estos casos es más difícil. En la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, la afección es asimétrica y cada cabeza femoral está en una fase distinta de reparación. Los cambios quísticos en la metáfisis, la imagen casi normal de los acetábulos y huesos pélvicos y la columna vertebral normal diferencian a la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, de las displasias de huesos. La estatura puede ser corta y la maduración esquelética retrasarse en relación con la edad cronológica, pero las proporciones corporales son normales. El diagnóstico se confirmará por los datos característicos de la gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.





Fig. 3-141. Tuberculosis de la cadera izquierda en una niña de 10 años.

A, vista anteroposterior de ambas caderas; **B**. vista lateral de la cadera izquierda. Durante 18 meses la enfermedad fue diagnosticada erróneamente como enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y se le colocó una ortesis para retención de la cabeza femoral.

Displasia de huesos. La *displasia epifisaria múltiple* ha sido confundida con la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (fig. 3-142). Dicha displasia se caracteriza por afección simétrica de la cabeza de ambos fémures y el ataque de las epífisis, como se advierte por el estudio del esqueleto. La placa ósea subcondral del acetábulo muestra poca delimitación y es irregular. Faltan los cambios progresivos de las etapas de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, lo cual constituye otro signo característico. En la displasia epifisaria no hay captación de radionúclido en el gammagrama de hueso con ^{99m}Tc (fig.3-143). En el *síndrome tricorrinofalángico,* la cabeza del fémur de ambos lados puede estar aplanada y fragmentada, pero el diagnóstico se corrobora fácilmente por los signos clínicos característicos de nariz en forma de "pera", cabello escaso, y fusión prematura de las epífisis de las falanges, y manos cortas y regordetas. En la *displasia espondiloepifisaria,* los cambios epifisarios se acompañan de platispondilia y tronco corto. Puede haber grados variables de coxa vara.

Hipotiroidismo. Los cambios epifisarios del hipotiroidismo pueden confundirse con los de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En el cretinismo juvenil se retrasa la osificación de la cabeza femoral, y cuando se desarrollan los núcleos de osificación son pequeños y de densidad irregular. La afección es simétrica (fig.3-144). Los datos de los estudios de laboratorio indicarán la deficiencia tiroidea. La gammagrafía de huesos es normal en el hipotiroidismo.

El médico debe considerar siempre en el diagnóstico diferencial los cambios avasculares de la cabeza femoral por la *enfermedad drepanocítica* o la enfermedad de Gaucher.

Curso natural

El curso radiológico de la enfermedad ha sido dividido por Catterall con arreglo a las fases siguientes:

1. *Fase inicial,* que se subdivide en fase de inicio y de fragmentación y es el período en que probablemente esté deforme la cabeza femoral.
2. *Fase de curación,* durante la cual ocurre la osificación de la cabeza biológicamente deforme y puede durar incluso 2 años.
3. *Período de crecimiento,* en el cual se lleva a cabo la remodelación.
4. *Período definitivo,* en que la cadera puede ser normal o deforme, y tener grados diversos de artritis degenerativa[103].

Pronóstico

El pronóstico en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes depende de los factores siguientes:

Edad del paciente en el momento del diagnóstico. Cuanto menor edad tenga la persona, mejor será el pronóstico. La fecha "divisoria" en el pronóstico al parecer son los 8 años[445]. El hecho anterior depende de tres factores biológicos: la persona más joven tiene más tiempo para remodelar la epífisis después de la cicatrización o curación; el acetábulo en una persona de mayor edad pierde su capacidad de desarrollo, y conforme crece más, el niño tiene más peso y puede lesionar las epífisis.

Magnitud de la afectación. El pronóstico es proporcional al grado de afección radiológica de la epífisis: cuanto mayor sea la afectación (afección) más insatisfactorio será el pronóstico[103]. Salter y Thompson reunieron los resultados de 4 series publicadas en las que se utilizó la clasificación de Catterall[103,276,358,438,654]. Los resultados fueron valorados por medio de los círculos concéntricos de Moses, con espaciamiento de 2 mm entre sí[578]. No hubo diferencia importante en los resultados a largo plazo entre el grupo I y el grupo II de Catterall, fuese cual fuese el tratamiento. El resultado final fue satisfactorio en todas las caderas del grupo I, en tanto que lo fue sólo en el 93% de las del grupo II (94% de caderas tratadas y 92% de caderas sin tratamiento). El resultado fue netamente diferente en las caderas del grupo III de Catterall, en las cuales fue satisfactorio en el 76% de las caderas tratadas por métodos de "contención", y 60% de las caderas sin tratamiento. En el grupo IV el resultado final fue satisfactorio en el 61% de las caderas tratadas por "contención", y 41% de las caderas no tratadas[578]. En las radiografías, el significado



Fig. 3-142. Displasia epifisaria múltiple de ambas caderas.

El cuadro a menudo se diagnostica erróneamente como enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En la displasia epifisaria la afectación es simétrica, y no se advierten los cambios progresivos de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. **A** y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas en una niña de 8 años de edad con displasia epifisaria múltiple. **C** y **D**, la misma paciente 10 años más tarde.

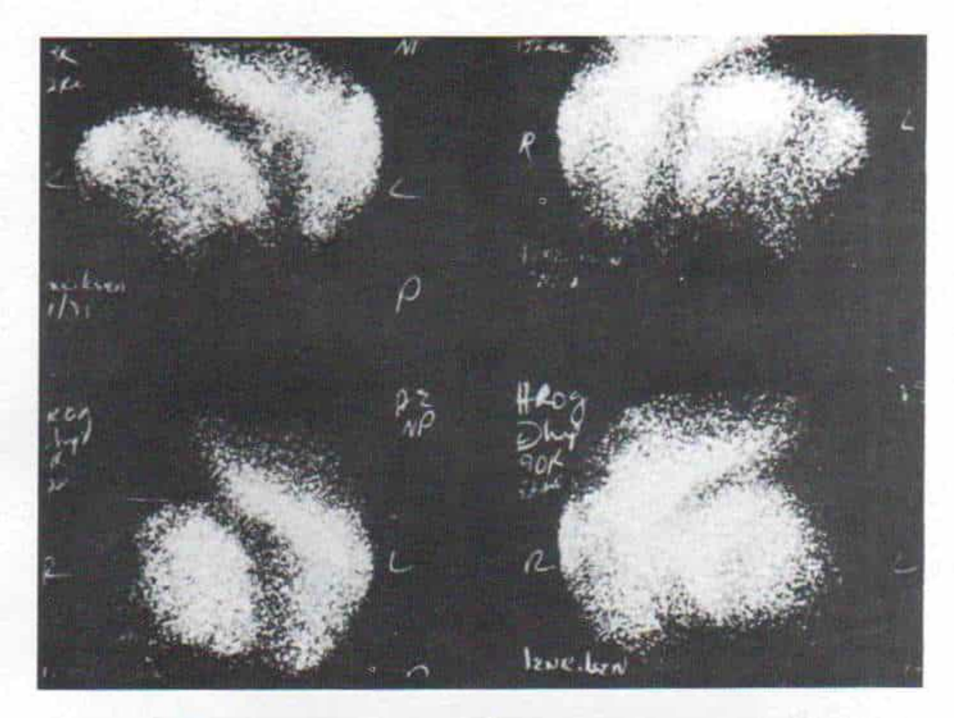


Fig. 3-143. Signos gammagráficos con ^{99m}Tc en hueso, en displasia epifisaria múltiple.

Adviértase la deformidad de las cabezas femorales. La captación del radionúclido es normal.

de diferenciación más importante entre los grupos II y III fue la presencia (grupo II) o ausencia (grupo III) de una columna lateral intacta de la epífisis de la cabeza femoral, que la protege de las grandes cargas y lleva al mínimo la posibilidad de mayor colapso y deformidad. Es importante recordar, no obstante, que en el grupo II y especialmente en el de niños de mayor edad puede haber desplazamiento lateral y aplanamiento central de la cabeza femoral.

Salter y Thompson han demostrado que la magnitud de la fractura subcondral guarda correlación absoluta con la extensión máxima de la resorción ulterior. Es un signo radiográfico importante de valor pronóstico en la etapa inicial de la enfermedad. Propusieron una clasificación de dos grupos, simple y práctica, para valorar la magnitud de la afectación de la cabeza femoral. En el *grupo A,* la fractura subcondral se extiende a menos de la mitad de la cabeza, y el pronóstico es satisfactorio, en tanto que en el *grupo B* hay afectación de más de la mitad de la cabeza, y el pronóstico es insatisfactorio[578].

En términos generales, en la mujer la afectación es más extensa, y por tal motivo en grupos de edad similar, el pronóstico en las niñas es más inadecuado que el de los niños.

Protrusión de la cabeza femoral más allá de sus límites normales en el acetábulo. El cuadro anterior también se conoce en la literatura como *extrusión* o *subluxación* de la cabeza femoral, y conlleva un mal pronóstico y según Catterall y Salter, es 1 de los 4 principales factores que determinan si la cabeza femoral está en peligro[103,107,578]. La cabeza femoral está al descubierto inicialmente por la hiperplasia del cartílago articular, especialmente en sentido interno y externo. El aplastamiento de las trabéculas y el aplanamiento de la epífisis hacen que la cabeza del fémur se desplace hacia arriba y en sentido anterolateral y sobresalga parte de la epífisis del acetábulo. Más tarde la cadera presenta espasmo y contractura de aductores, que descubre todavía más la cabeza (fig. 3-127)[107].

En la radiografía, la osificación del cartílago articular engrosado y extruido por fuera

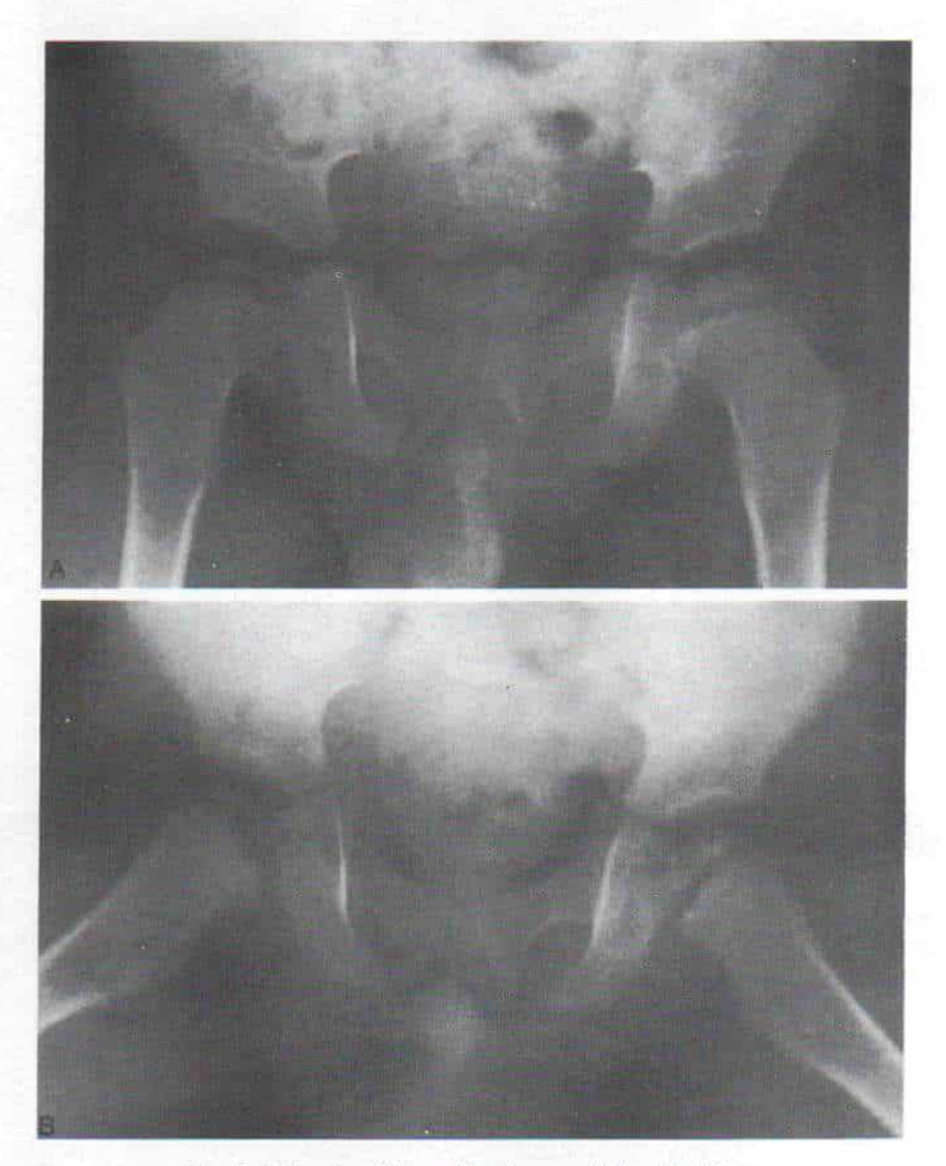


Fig. 3-144. Cambios epifisarios en el hipotiroidismo.

El cuadro anterior puede ser tomado erróneamente por enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. **A** y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas de un niño de 4 años con hipotiroidismo. Son notables el retraso y la irregularidad de la osificación de las cabezas femorales.

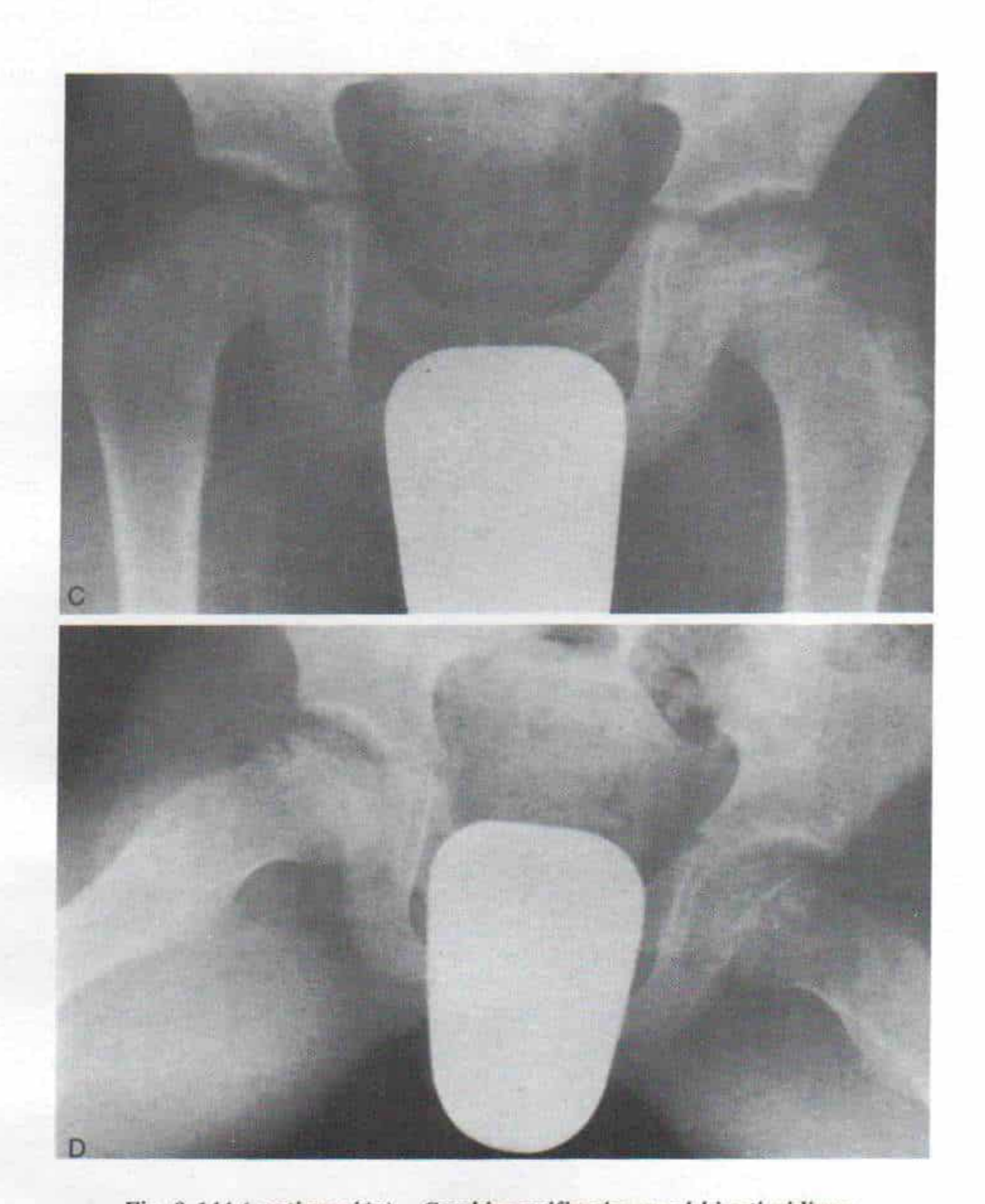


Fig. 3-144 (continuación). Cambios epifisarios en el hipotiroidismo.

C y **D**, 2 años después del tratamiento con tiroxina se advierte curación completa.

del núcleo osificante asume la forma de pequeños "flecos" de mayor radioopacidad (descrito originalmente por Catterall como calcificación)[103], y es uno de los primeros signos de "descubrimiento" de la cabeza femoral. Más tarde estas áreas osificadas se agrandan y coalescen.

En la literatura se han descrito varios métodos para medir la extrusión epifisaria. Con arreglo al método de Green y colaboradores, la extrusión epifisaria (EL) es el porcentaje de la cabeza femoral afectada que está por fuera de la línea de Perkins (XX^1). Se le calcula al dividir el área de la cabeza femoral afectada, que está al descubierto (A-B), entre la anchura de la cabeza normal contraria medida a nivel de la fisis (C-D): por ejemplo, EL = AB/CD X 100 (fig. 3-145). Dickens y Menelaus midieron el grado de descubrimiento simplemente al valorar el área de la cabeza femoral que está por fuera de la línea de Perkins (fig. 3-146).

Como señalaron Green y colaboradores, cuando la extrusión epifisaria excede del 20%, el pronóstico fue insatisfactorio pero cuando fue menor de esa cifra fue satisfactorio. En caderas del grupo II de Catterall, cuando la extrusión excedió del 20%, el 40% de los enfermos tuvo buenos resultados. Cuando hubo afectación de menos de la mitad de la cabeza femoral y el índice de extrusión epifisaria fue del 20% o más, solamente el 8% tuvo buenos resultados. No se observaron resultados satisfactorios en las caderas de los grupos II o IV de Catterall en niños mayores de 8 años de edad con extrusión epifisaria que excedía del 20%[276].

Cabe preguntar si el ortopedista debe practicar siempre artrografía para valorar la magnitud del "descubrimiento" de la cabeza femoral. Gallagher y colaboradores analizaron las radiografías simples y los artrogramas de 21 pacientes con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y advirtieron que cuando en tal método se identificaba la extrusión, podía advertirse con igual nitidez en la radiografía simple[232]. Tachdjian piensa que no debe practicarse sistemáticamente la artrografía.

Disminución del crecimiento de la fisis. Se advierte una relación directa entre la intensidad de la afectación de la fisis y la deformidad definitiva de la cabeza femoral. En el 90% de los casos, aproximadamente, hay moderada perturbación del crecimiento de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En la gammagrafía con ^{99m}Tc ello se muestra tempranamente por la menor captación al nivel de la fisis. En etapa ulterior de la enfermedad, los siguientes cambios radiográficos denotarán disminución del crecimiento de la fisis: 1) cierre prematuro de la fisis; 2) hiperplasia relativa del trocánter mayor: 3) alteración de la forma de la fisis con una deformidad convexa (velocidad de crecimiento que disminuyó en sentido central, pero es normal en sentido periférico); extrusión lateral de la epífisis de la cabeza del fémur, y 5) encorvamiento interno del cuello femoral (es decir, acortamiento y mayor concavidad del componente de la línea de Shenton) (fig. 3-147)[390].

Cambios metafisarios. La presencia de una reacción metafisaria difusa, especialmente si abarca la cortical anterolateral, es un elemento que ensombrece el pronóstico. Los

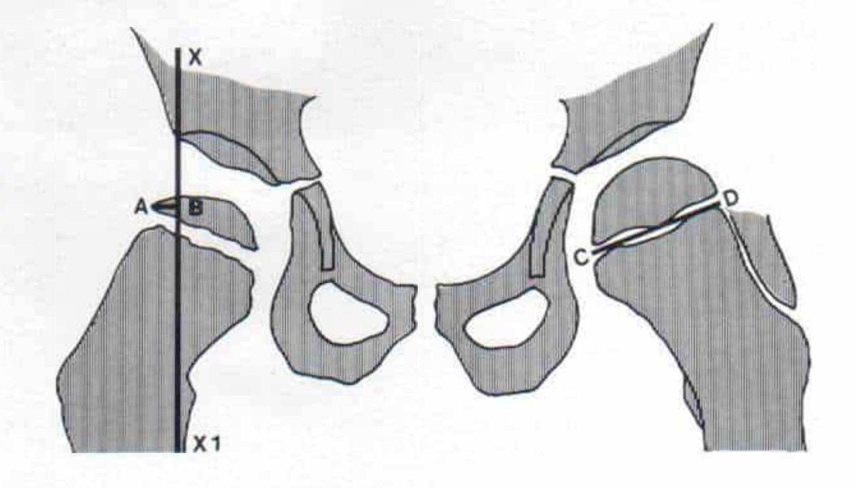


Fig. 3-145. Método para medir el índice de extrusión epifisaria, según Green y colaboradores.

Consúltese el texto.

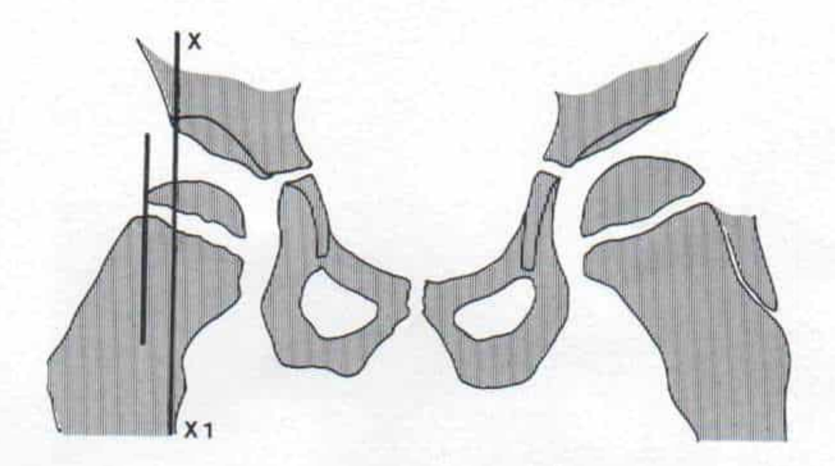


Fig. 3-146. Método para calcular la falta de "cubrimiento" de la cabeza femoral, según Dickens y Menelaus.

Consúltese el texto.

cambios metafisarios pueden manifestarse en la forma de una banda radiolúcida poco definida en zona yuxtafisaria, como se advierte en la figura 3-148, o por un defecto "quístico" radiolúcido localizado que puede ser único o múltiple. En el estudio histológico estas áreas radiolúcidas inicialmente consisten en tejido reactivo (tejido conectivo inmaduro, vasos y pocas células gigantes). La reacción metafisaria surge en la etapa de fragmentación inicial, y por lo común sana por osificación en la fase de regeneración. Son importantes la posición y el tamaño de la zona radiolúcida metafisaria, y cuanto mayor sea la lesión en tal posición, más insatisfactorio será el pronóstico. Si el área "quística" abarca la cortical anterolateral del cuello femoral, la epífisis es vulnerable. Ellis estudió 126 caderas en 100 niños con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Si había descalcificación de la corteza lateral de la metáfisis femoral superior, se evitaba que las caderas intervinieran en apoyo ponderal (marcha con muletas), y si la rarefacción metafisaria no alcanzaba la corteza lateral, permitirá el apoyo de peso y la bipediación, a condición de que la cadera no fuera "irritable". En la vigilancia, el resultado fue satisfactorio en 52 caderas (74%); mediano en 14 de ellas (20%), e insatisfactorio en 4 caderas (6%). Los cuatro resultados insatisfactorios dependieron del apoyo ponderal (bipediación), cuando la corteza lateral de la metáfisis femoral superior había sido atacada por la rarefacción metafisaria, lo cual indicaba que la cadera era vulnerable[186].

El ortopedista debe buscar en la radiografía

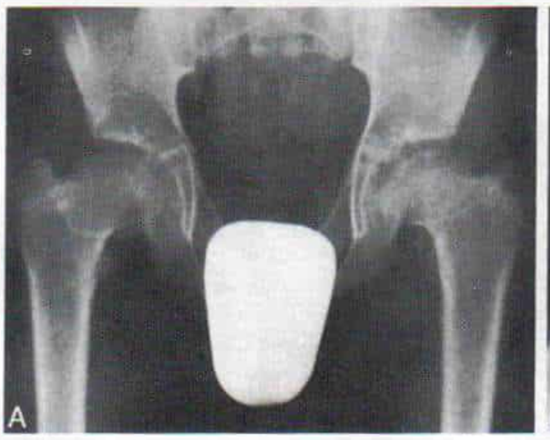




Fig. 3-147. Secuelas del cierre prematuro de la fisis a nivel de la epífisis de la cabeza del fémur en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas. Se nota la hiperplasia relativa del troncánter mayor, la extrusión lateral de la cabeza femoral y la angulación interna del cuello del fémur.





Fig. 3-148. Cambios metafisarios en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

A, se observa la banda radiolúcida yuxtaepifisaria poco definida, en la radiografía anteroposterior de las caderas. **B**, cambios metafisarios propios del signo de Gage, como es el área de rarefacción en la porción lateral de la epífisis de la cabeza del fémur.

anteroposterior la presencia o ausencia de expansión metafisaria; se la mide en milímetros desde el ángulo lateral superior y el punto más interno de su convexidad interna, y la comparará con los signos de la cadera contralateral normal. La ausencia de expansión metafisaria denota que el problema está en fase temprana o no es extenso. Si la expansión mencionada aparece en la primera radiografía y no cambia su magnitud, denota que el proceso patológico ha llegado a la fase de curación y el tratamiento no modificará el contorno definitivo de la cabeza femoral[186].

Fase en el curso natural de la enfermedad, y fase de deformación progresiva de la cabeza femoral. Cuanto más temprana sea la fase de la enfermedad en la que se comienza el tratamiento de "contención", mejor será el pronóstico, y ello se debe a que en las etapas iniciales de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes la cabeza femoral es esférica o levemente aplanada; por medidas de contención adecuada y movilidad articular, puede evitarse la extrusión progresiva de la cabeza colapsada. Lloyd-Roberts y colaboradores han indicado que los resultados de la osteotomía femoral a menudo son insatisfactorios cuando ha durado el trastorno 20 meses o más[438]. La duración de la enfermedad es proporcional a su intensidad.

Pérdida persistente del movimiento coxofemoral. La pérdida mencionada constituye uno de los signos clínicos importantes de mal pronóstico. En los inicios de la enfermedad se debe a espasmo muscular y contractura de tejidos blandos. En etapas ulteriores denota deformación de la cabeza femoral y abducción con articulación "en bisagra". Es de suma importancia que el tratamiento restaure y conserve el arco completo de movimiento de la cadera.

Niño obeso. El exceso ponderal lesionará un área reblandecida en la cabeza femoral. Es muy difícil en el niño obeso la adaptación adecuada de una ortesis. En la tabla 3-19 se incluyen los signos clínicos y radiográficos de "cabeza en peligro".

Clasificación

En la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es variable el grado de afectación de la cabeza

Tabla 3-19. Signos de «cabeza en peligro» en Legg-Calvé-Perthes, según Catterall

Clínicos
Pérdida del movimiento de la cadera que es persistente y progresivo
Mayor contractura en aducción de la cadera
Niño obeso
Radiográficos
Signo de Gage: rarefacción en la porción lateral de la epífisis y la metáfisis subyacente
Calcificación por fuera de la epífisis
Rarefacción metafisaria difusa
Extrusión lateral de la cabeza femoral
Detención del crecimiento de la fisis

femoral; puede haber ataque de toda la epífisis capital femoral o solamente un segmento de la parte anterior de la cabeza. Legg describió los tipos de "caperuza" y de "seta", con pronósticos diferentes[420-422] Feuré describió las formas "marginal" y "central" de coxa plana. O'Garra diferenció entre los tipos "anterior" y de "toda la cabeza" (figs. 3-149 y 3-150)[212,511] Catterall en 1971 describió y clasificó 4 tipos de afectación de la cabeza femoral[103].

Las clasificaciones anteriores se basan en la magnitud de la resorción máxima en las radiografías de la epífisis femoral capital en etapa ulterior de la enfermedad, y por ese motivo, el grado preciso de afectación se valora en una fase relativamente tardía.

Salter y Thompson hicieron una clasificación sencilla y práctica de dos grupos, con base en la observación de que la línea radiolúcida subcondral de forma semilunar en la radiografía es una fractura patológica que inicia la fase de resorción y presagia el comienzo clínico del trastorno. La extensión de la fractura subcondral guarda correlación exacta con la magnitud ulterior de la resorción máxima; tiene utilidad pronóstica neta para predecir la afectación final de la cabeza femoral.

Conway y colaboradores hicieron una clasificación biológica de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes con base en los hallazgos de las gammagrafías de hueso, con ^{99m}Tc. Un signo de mal pronóstico es la ausencia de una columna lateral 2 ó 3 meses después de comenzar los síntomas y dicha manifestación es útil para saber si se trata el trastorno varios meses antes que surjan los cambios radiográficos[137].

Tachdjian usa los tres métodos de clasificación con arreglo a la fase en que estaba la enfermedad cuando el paciente acudió por primera vez.

Clasificación de Catterall. En un estudio del curso natural de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, Catterall creó su clasificación radiográfica con arreglo a la magnitud de afectación de la cabeza femoral[103]. La clasificación se basó en las proyecciones radiográficas anteroposterior y lateral de buena calidad. Algunos de los signos radiográficos surgen tempranamente, en tanto que otros lo hacen más tarde. A menudo se necesitan varios meses de proceso patológico para valorar el grado real de afectación. Los signos radiográficos se resumen en la tabla 3-20.

Grupo I. Constituye la forma más leve, y hay afectación únicamente de la porción anterior de la epífisis (fig. 3-151). En la proyección anteroposterior se advierte un área de radiolucidez en la porción superior y media de la cúpula de la epífisis. La altura epifisaria se conserva gracias a pilares viables de hueso. La epífisis vecina puede mostrar esclerosis leve en su aspecto. En las proyecciones anterior y posterior hay una "lengüeta" viable de hueso trabecular normal que va desde el borde anterior al posterior de la fisis. No aparecen la fractura subcondral, ni su secuestro, y la fisis se conserva intacta. No existe reacción ni remodelación posterior en la metáfisis. El pronóstico es excelente. En los meses siguientes puede profundizarse un poco el área radiolúcida, con el crecimiento de las epífisis vecinas, pero pronto se reosifica desde la periferia. Se lleva a cabo la curación sin deformidades. No se necesita el tratamiento en el grupo I.

Grupo II. La variedad mencionada comprende afectación incluso de la mitad de la cabeza femoral (fig. 3-52). La línea de fractura subcondral va desde el borde anterior hasta el tercio o la mitad anterior de la epífisis. Después de la fase inicial de resorción se colapsa el segmento afectado y forma un secuestro denso. En las radiografías anteroposteriores se identifican pilares interno y externo de hueso normal alrededor del segmento secuestrado, y tales pilares viables conservan la altura de la epífisis cuando se colapsa el área avascular. En las radiografías laterales la unión posterior de los fragmentos avascular y viable están separadas por una línea en

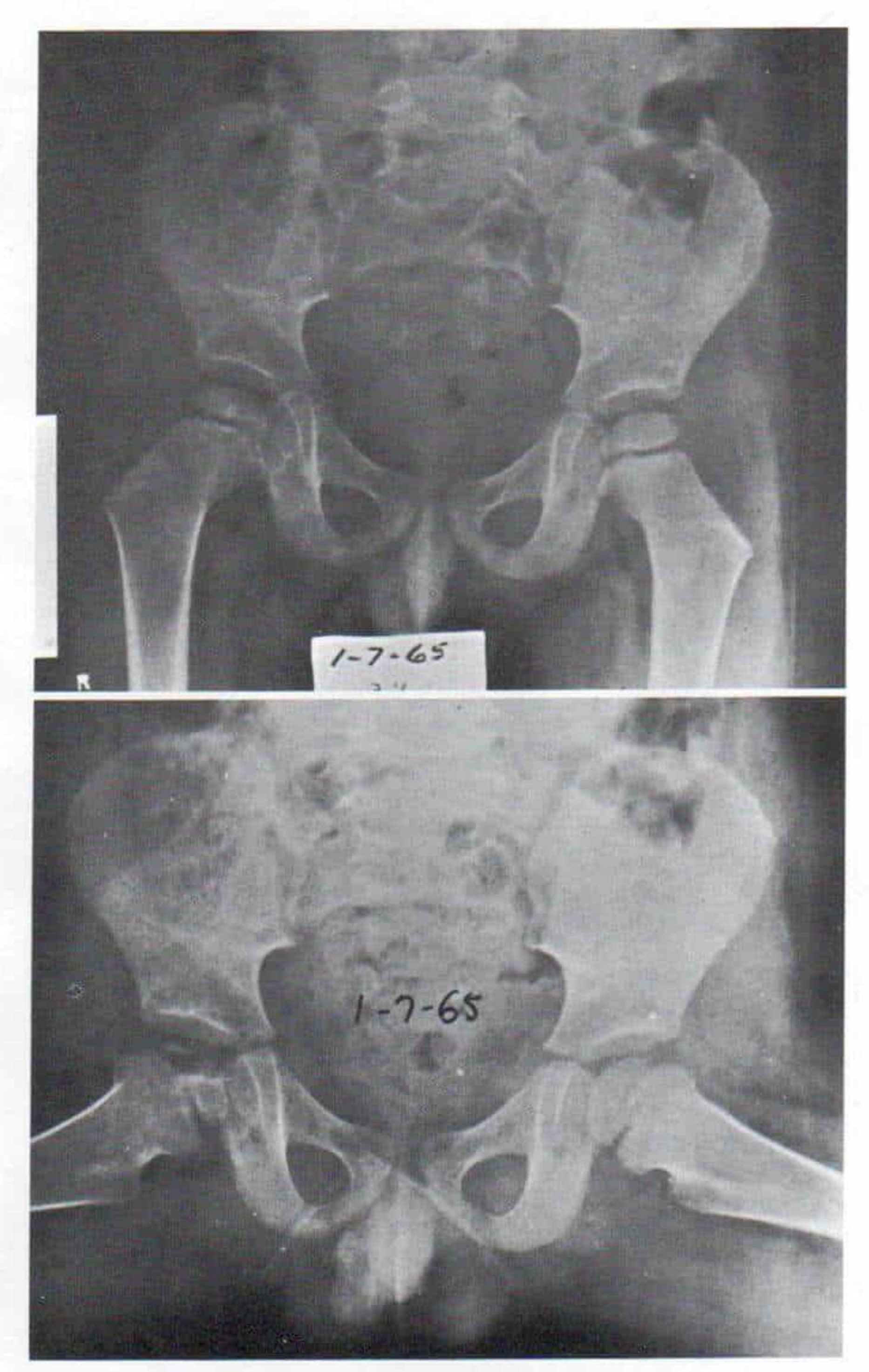


Fig. 3-149. Enfermedad de Legg-Perthes: tipo capital parcial.

Radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas. Se advierte que hay afectación únicamente de la porción anterior de la cabeza femoral derecha.



Fig. 3-150. Enfermedad de Legg-Perthes: tipo capital total.

Radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas en que se identifica mayor radioopacidad de toda la cabeza femoral izquierda (fase de necrosis aséptica).

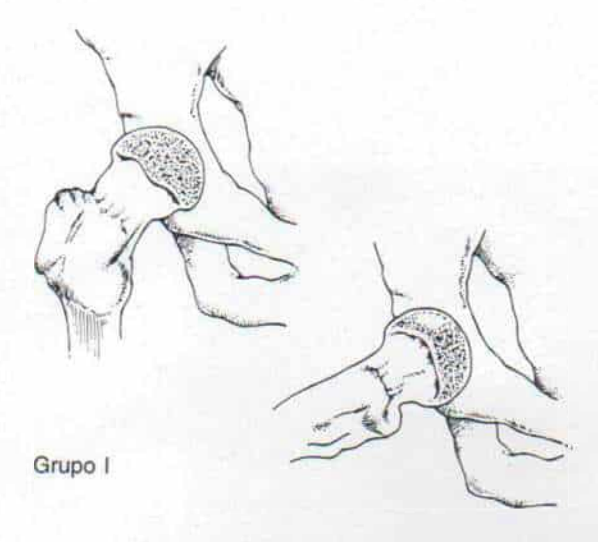


Fig. 3-151. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes grupo I, según la clasificación de Catterall.

La enfermedad afecta la porción anterior de la cabeza del fémur. No hay formación de secuestro, línea de fractura subcondral, ni rarefacción metafisaria.

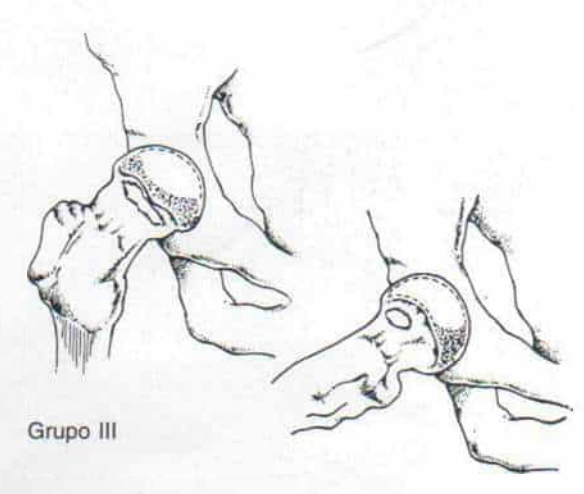


Fig. 3-153. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, grupo III, según la clasificación de Catterall.

La enfermedad afecta tres cuartas partes de la cabeza femoral. El secuestro es grande y la zona de demarcación esclerótica. La línea de fractura subcondral se prolonga a la mitad posterior de la cabeza femoral. Hay rarefacción metafisaria difusa y se ha perdido el pilar lateral en la epífisis.

"V", o una línea vertical. La lengüeta viable de hueso normal en la epífisis junto a la fisis penetra decididamente en la mitad y el tercio

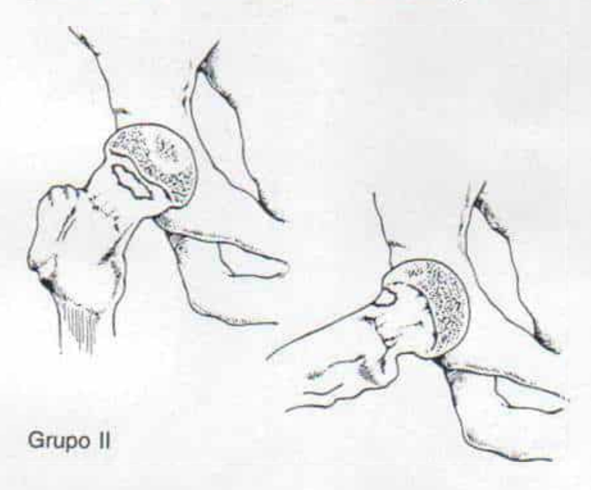


Fig. 3-152. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes grupo II, según la clasificación de Catterall.

La enfermedad abarca del tercio anterolateral a la mitad de la cabeza del fémur. Hay formación de secuestro, y la zona de demarcación es nítida. La línea de fractura subcondral no abarca la mitad superior de la cabeza. Se advierte rarefacción metafisaria anterolateral y conservación del pilar lateral.

anteriores de esta última. La radiolucidez metafisaria suele ser pequeña y siempre en sentido anterior en la radiografía lateral; cura y desaparece. No hay remodelación posterior de la región metafisaria del cuello femoral.

El curso natural del grupo II es gradual y hay revascularización y resorción progresiva en el secuestro colapsado desde la periferia, y así surge la imagen de fragmentación, seguida de segmentación y reosificación. El pronóstico es satisfactorio; con el crecimiento del esqueleto hay remodelación con buenos resultados.

Grupo III. En esta variedad hay afectación del 50 al 75% de la cabeza femoral (fig. 3-153). El fragmento avascular es grande; su unión con el segmento posterior viable es indefinido, y los dos se fusionan en una sola área de esclerosis. La línea de fractura subcondral, como se advierte en la proyección lateral, va desde el borde anterior de la epífisis a los tres cuartos posteriores. La fisis no está protegida por una lengüeta viable de hueso en la epífisis, y por ello puede ser afectada definitivamente en el proceso patológico. El colapso y el aplanamiento de la cabeza femoral suelen ser moderados. En el

***Tabla 3-20.** Clasificación de Catterall de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes*

Signos epifisarios	*Grupo I*	*Grupo II*	*Grupo III*	*Grupo IV*
Secuestro	No	Sí	Sí	Sí
Extensión de la línea de fractura subcondral	No	El tercio medio y anterior	Dos tercios a tres cuartos anteriores	Hasta el borde posterior
Unión de los segmentos afectados/no afectados	Clara	"V" clara o vertical	Esclerótica en el tercio posterior	No
Extensión del hueso trabecular viable en la apífisis junto a la fisis	Borde anterior	Mitad anterior	Mitad posterior	No
Fisis de la cabeza femoral	Intacta	Por lo común intacta	Por lo común afectada en su porción anterolateral	Afectada
Imagen triangular, y lados interno-externo de la fisis	No	No	Ocasional	En etapas tempranas
Signos metafisarios				
Radiolucidez quística metafisaria	No	Localizada en sentido anterolateral	Difusa o anterior	Difusa o central
Remodelación posterior	No	No	No	Sí

curso del trastorno surgen en la porción anterolateral de la epífisis "rasgos" o flecos de calcificación que indican que ocurre osificación en la porción cartilaginosa sobresaliente de la cabeza femoral.

La rarefacción metafisaria es notable, surge en forma de dos variantes: ensanchamiento generalizado de la lámina de crecimiento, o como gran área anterior de un defecto radiolúcido, o con ambas características. Al evolucionar la enfermedad se colapsa la cabeza del fémur. La desaparición de la resorción y el inicio de la osificación lleva mayor tiempo que en el grupo II. El pronóstico es insatisfactorio en casos no tratados.

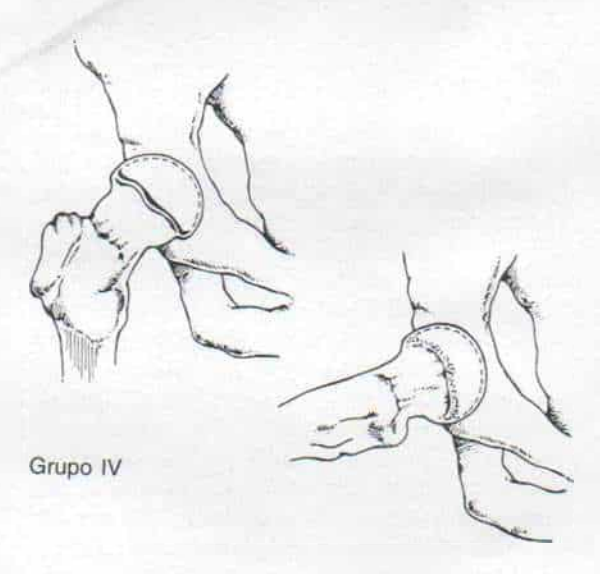


Fig. 3-154. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, grupo IV, según la clasificación de Catterall.

La enfermedad abarca toda la cabeza femoral. Se advierte la formación de secuestro. La línea de fractura subcondral se extiende por toda la cabeza y hay rarefacción metafisaria difusa o central.

Grupo IV. La epífisis completa está afectada en este grupo que se caracteriza por colapso intenso y temprano de toda la cabeza femoral, con aparición de una línea densa en la radiografía anteroposterior (fig. 3-154). La fisis a menudo está afectada, y hay disminución del crecimiento de la cabeza femoral, y con ello la posibilidad de remodelación. La rarefacción metafisaria es notable, con remodelación posterior. Se necesita que pase largo tiempo para que se reabsorba el secuestro y haya reosificación. El pronóstico suele ser insatisfactorio pero las medidas de "contención" pueden evitar la deformidad manifiesta de la cabeza femoral[103].

Innumerables autores han valorado la importancia de la clasificación de Catterall[73,163,358,380,438,654,667]. Tiene utilidad neta en etapas ulteriores de la enfermedad, para precisar la magnitud de la afectación y si necesita tratamiento.

Método de extensión de Salter de la fractura subcondral[578]. La utilidad de la clasificación de Salter es que puede usarse en las etapas iniciales de la enfermedad antes que surja resorción de la cabeza del fémur. Se practican radiografías estándars en proyecciones anteroposterior y de Lowenstein (posición de rana). Nunca se insistirá demasiado

en la importancia de la radiografía lateral de la cadera, porque es imperativo valorar los cuatro cuadrantes epifisarios (interno, externo, anterior y posterior) para precisar la magnitud de la fractura subcondral y de la resorción ulterior del hueso subyacente.

En el *grupo A* la extensión de la fractura subcondral es menor de la mitad de la cabeza femoral, en tanto que en el *grupo B* dicho signo excede de la mitad de tal estructura.

Tratamiento

Con el tratamiento de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes se busca que la cabeza y el cuello femorales sean normales, así como el acetábulo, y también que se logre una articulación congruente totalmente móvil y se evite la artritis degenerativa de la cadera en etapas ulteriores de la vida. Los intentos terapéuticos se orientan a restaurar y conservar la movilidad completa de la cadera, la retención de la cabeza del fémur dentro del acetábulo para evitar o aminorar el "descubrimiento" y la extrusión, anterolaterales, y la reanudación de la bipediación con descarga de peso en miembros inferiores, y la actividad completa lo más pronto posible. El reposo duradero en cama en un hospital o en el hogar es inaceptable desde el punto de vista psicosocial. Es conveniente permitir al niño caminar y ejecutar actividades de la vida diaria en una forma tan normal como sea posible y con molestias mínimas. Al planear el tratamiento es necesario considerar al niño en su totalidad, incluida su psique.

La valoración de los resultados finales en casos tratados y sin tratar (testigos), ha demostrado que no todos los pacientes necesitan ser tratados de la enfermedad que nos ocupa. Las pautas para la selección terapéutica son las siguientes: en todos los casos del grupo I de Catterall y en muchos de los del grupo II en niños menores de 7 años de edad pueden lograrse las metas mencionadas, sin tratamiento. Los niños del grupo II que tienen 8 años de edad o más y todos los de los grupos III y IV de Catterall necesitan tratamiento para que su cadera quede en estado satisfactorio. En el comienzo hay que señalar con toda claridad a los padres que a pesar de los esfuerzos terapéuticos por contención con ortesis o cirugía, es imposible obtener una cadera normal en un porcentaje particular de los pacientes de los dos grupos mencionados (y la clase B de Salter), especialmente en el niño de 8 años o más. Ello se debe a la naturaleza de la detención del crecimiento por la isquemia, y a la biología patológica de la cicatrización del hueso avascular en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. En los casos graves, como en los mencionados, con el tratamiento se busca mejorar los resultados y llevar al mínimo la deformación, en la medida de lo posible. En tales casos después de la curación y de la etapa residual se necesita a veces cirugía reconstructiva.

El tratamiento de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes se divide en varias fases. Durante *la primera fase o inicial* (período de irritación) se restaura el movimiento de la cadera y se valora este órgano (sobre bases clínicas, radiológicas, por gammagrafía ósea con ^{99m}Tcm y si así conviene, por artrografía) para planear la estrategia del tratamiento futuro. La *segunda fase* (período activo) es la contención (por ortesis o cirugía), y conservación de la movilidad total de la cadera, hasta que se haya consolidado la curación. *La tercera fase* es la reconstructiva (período residual), durante la cual se practican métodos quirúrgicos para corregir deformidades residuales del extremo superior del fémur y así mejorar la biomecánica y la longevidad de la cadera.

FASE INICIAL

Si hay limitación del arco de movimiento de la cadera, la primera medida es *restaurar el movimiento completo de la articulación,* aspecto indispensable antes de considerar cualquier tratamiento ulterior. El requisito mencionado es válido en los grupos I, II, III y IV. El cirujano debe abstenerse de transgredir este principio básico en las caderas con afectación mínima. En el período inicial, la tracción se practica mejor en el hospital. En la experiencia de Tachdjian, la tracción en el hogar suele ser inadecuada, porque no guardan la disciplina y colaboración absoluta. En raras ocasiones, la situación familiar permite llevar a la práctica un programa adecuado de tracción en el hogar. El tipo de tracción recomendada es la de Russell, bilateral combinada, con contrapesos, y con una banda de rotación interna sobre el muslo de la cadera afectada. La fuerza de tracción debe concordar linealmente con la deformidad. Con el alivio del espasmo de los aductores de la

cadera, aumenta poco a poco el arco de abducción de esta articulación hasta que se logra el arco completo de abducción. La rotación interna de la cadera en extensión y flexión debe ser esencialmente normal, y para ello se necesitan 1 ó 2 semanas de tracción, con arreglo a la fase de la enfermedad, la intensidad del ataque y la deformidad de la cabeza femoral. En casos escogidos cabe recurrir a los antiinflamatorios como los salicilatos, o naproxeno.

Valoración. Mientras el niño está en el hospital se practicarán estudios diagnósticos apropiados y se estudiará la cadera para valorar la magnitud de la afectación, los "signos de riesgo", la fase de la enfermedad y el grado de deformación de la cabeza del fémur. Casi en forma sistemática se hace una gammagrafía ósea con ^{99m}Tc y cuando así conviene, se lleva a cabo una artrografía de la cadera.

SEGUNDA FASE: CONTENCION Y CONSERVACION O RESTAURACION DEL ARCO COMPLETO DE MOVIMIENTO DE LA CADERA

El principio de la contención se basa en la premisa de que para evitar una deformación de la cabeza femoral necrótica durante su revascularización o fase de resorción, es importante colocarla en plano profundo del acetábulo, para que haya una distribución uniforme de la presión intraarticular y de las fuerzas que actúan en tal estructura. La cabeza vulnerable se protege de la extrusión anterolateral, se somete a la acción "moldeadora" del acetábulo, y se le ahorra la compresión del borde acetabular. La contención intenta la congruencia de la articulación coxofemoral con una cabeza esferocéntrica y concéntrica dentro del acetábulo normal.

Un factor importante de la patogenia de la deformidad de la cabeza femoral sería el crecimiento anormal del cartílago articular engrosado de la periferia de la epífisis capital y del fibrocartílago que se forma durante la absorción y reparación de las trabéculas de hueso avascular aplastadas. Esta detención del crecimiento en parte se puede controlar por el movimiento activo de la cadera con la retención concéntrica de la cabeza femoral dentro del acetábulo. *No hay que olvidar que el movimiento es la vida.* Mejora la nutrición del cartílago de crecimiento epifisario, por nutrimentos de líquido sinovial. El movimiento estimula la osteogénesis y somete a la cabeza femoral en fase de revascularización y reosificación que está en una fase "biológicamente plástica", al efecto moldeador del acetábulo. El movimiento y la función llevan al mínimo la atrofia muscular y la osteoporosis por desuso. Nunca se insistirá bastante en la importancia de restaurar y conservar el movimiento de la cadera durante esta fase del tratamiento.

Otra consideración durante el intervalo mencionado es evitar la acción de elementos lesivos y repetitivos en los vasos. La disminución del riesgo puede ser consecuencia de fracturas repetidas por fatiga en la cabeza femoral con revascularización parcial. Los infartos repetidos ocasionan áreas dispersas de revascularización, formación irregular de hueso, detención del crecimiento y deformación de la cabeza femoral. Brotherton y McKibbin, en una valoración a largo plazo, han aportado datos estadísticos de que el decúbito duradero en cama con eliminación de pesos en la cabeza femoral "contenida", mejora los resultados de los pacientes del grupo IV de Catterall (no hubo malos resultados)[73]. Según Catterall, en los casos del grupo III "en peligro" no hay diferencia en la incidencia de resultados insatisfactorios, con la eliminación de los pesos o sin ella[107]. La única forma de que la cadera no reciba el peso corporal ni las fuerzas compresivas, es inmovilizar la articulación con una férula mientras el individuo está en reposo en decúbito dorsal. Cuando se mueve la cadera, las fuerzas musculares ejercen mayores cargas por la articulación coxofemoral que la fuerza estática del peso del cuerpo. Las llamadas ortesis para eliminación de pesos que permitan el movimiento de la cadera, "no descargan" a tal órgano del peso, pero conservan a la cadera en una posición constante y fija de abducción, que produce atrofia por desuso del músculo glúteo mediano. Se han probado y desechado la sujeción duradera en una cama o en una camilla baja con ruedas; no deben utilizarse, por el efecto psicosocial nocivo en el niño.

En la actualidad se orientan los esfuerzos a disminuir las fuerzas que actúan en la cabeza femoral, lo cual puede lograrse por abducción de la cadera de manera que el cuello del fémur está en un ángulo de 110° en relación con el eje longitudinal del cuerpo[308,529]. La

disminución ponderal del niño obeso es una medida apropiada. Se emprenden acciones para evitar la lesión de la cadera. Mientras no se conozca la causa exacta de la interrupción de la circulación sanguínea en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes sería imposible evitar la isquemia.

La contención concéntrica de la cadera puede lograrse por ortesis o por cirugía (osteotomías intertrocantérica en varo o del iliaco, o una combinación de ambos métodos).

Contención por medio de ortesis. En la literatura sobre el tema se han descrito diversos aparatos ortésicos y cada inventor ha proclamado las virtudes de su creación. Tachdjian recomienda decididamente *no usar* las siguientes ortesis "eliminación ponderal", porque no "contienen" la cabeza femoral y de hecho producen una extrusión lateral de ella. Las *ortesis obsoletas* son el cinturón de Sam Browne y el cabestrillo de Snyder con muletas, el aparato con flexión de la rodilla y muletas y la ortesis de compás con fondo y anillo isquiático.

Las ortesis y los enyesados utilizados durante años para tratar la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes se dividen en no ambulatorios y ambulatorios. Los dispositivos del primer tipo son: 1) enyesado "en palo de escoba" en abducción; 2) el enyesado pelvipodálico (espica de cadera) bivalvo; 3) la plataforma rodante con las caderas en abducción en una férula de plipropileno anterior para utilizar en horas del día, en decúbito ventral, y una férula posterior de cadera para usar durante la noche, en decúbito dorsal, y 4) la ortesis de Milgram de abducción de cadera, que evita la flexión de este órgano[168,473]. Los aparatos *ambulatorios* pueden ser estáticos (Harrison) o dinámicos[302]. Los aparatos dinámicos para soporte de pesos que incluyen ambas extremidades son: 1) el enyesado de Petrie en abducción; 2) la ortesis de Bobechko-Toronto; 3) la ortesis de armazón en A de Newington en abducción; 4) la ortesis de Roberts con flexión de cadera y rodilla y rotación interna-abducción, y 5) la ortesis Scottish Rite[51,52m,146,529,557]. Una *ortesis dinámica unilateral por contención* sería la que está en posición de rotación interna-flexión-abducción con receptáculo de cadera, y apoyo en tres puntos (trilateral) (tabla 3-21)[644,645].

Tabla 3-21. *Ortesis y enyesados para contención de la cabeza femoral utilizados en el tratamiento de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes*

Dispositivo para eliminar el peso corporal con el niño sin ambulación y acostado
Enyesado en "palo de escoba" en abducción
Espica bivalva de cadera (enyesado pelvipodálico)
Plataforma rodante con las caderas sostenidas en abducción en receptáculos de enyesado -polipropileno[168]
Ortesis de Milgram en abducción de caderas que impide la flexión de esta articulación
Dispositivo para el miembro afectado solamente (estático, y ambulatorio)
Férula de Harrison para contención de cadera [302]
Dispositivo dinámico que incluye ambas caderas en el niño ambulatorio
Enyesado en abducciónde Petrie[529]
Ortesis de Bobechko-Toronto[51,52]
Ortesis con armazón en A en abducción, de Newington[146]
Ortesis de Roberts en rotación interna-flexión-abducción
Ortesis de tipo Scottish-Rite
Ortesis unilateral para niño ambulatorio
Ortesis con rotación interna, flexión, y receptáculo para abducción de cadera con tres puntos de apoyos laterales

Ortesis Scottish-Rite. De los diversos dispositivos de contención disponibles en EE.UU., el más usado es la ortesis Scottish-Rite (fig. 3-155)[543]. Consiste en dos manguitos para los muslos (de cuero reforzado con aluminio), unidos a articulaciones coxofemorales libres de tipo giratorias, en una banda pélvica reforzada con aluminio. Los manguitos de los muslos están unidos por una barra transversal de acero inoxidable a una articulación movible unilateral, y a otra contralateral libre. Tales bisagras o articulaciones acomodan el arco de rotación pélvica necesaria para la marcha. Las caderas se conservan en 35 a 45° de abducción y el movimiento permitido durante la ambulación es la flexión y la extensión de la cadera. El niño usa la ortesis para caminar durante el día y en algunos casos duerme con ella. Las ventajas de la ortesis Scottish-Rite son su sencillez y la gran movilidad que permite, pero no controla la rotación de la cadera.

Ortesis de Newington en abducción. Cuando, además de abducción y flexión de la cadera se necesita rotación interna para lograr contención concéntrica de la cabeza femoral, el ortopedista debe controlar la rotación coxofemoral al extender la ortesis a un plano infrarrotuliano. En la actualidad en EE.UU. se utilizan 2 dispositivos de este tipo. La ortesis de Newington en abducción consiste en una estructura de metal en A con manguitos y correíllas de cuero reforzadas de plásti-

co; los refuerzos internos se unen a las láminas o placas para los pies, y las caderas están en 45° de abducción y 20° de rotación interna. El único movimiento permitido es la flexión y la extensión de la cadera. La ortesis es ligera. El niño camina con muletas Lofstrand (fig. 3-156). La ortesis de Newington, a pesar de su ligereza, es difícil de usar para la marcha, pero asegura la contención concéntrica de la cabeza femoral.

Ortesis de Roberts. La ortesis de este tipo controla la rotación de la cadera al incluir las rodillas, que quedan en flexión de 20 a 30°. Quedan libres los pies y los tobillos. Es la extensión distal de la ortesis Scottish-Rite. Si se desea rotación interna de la cadera, Tachdjian se inclina por la ortesis de Roberts y no por la de Newington, porque la primera es menos "robusta" para que camine el niño.

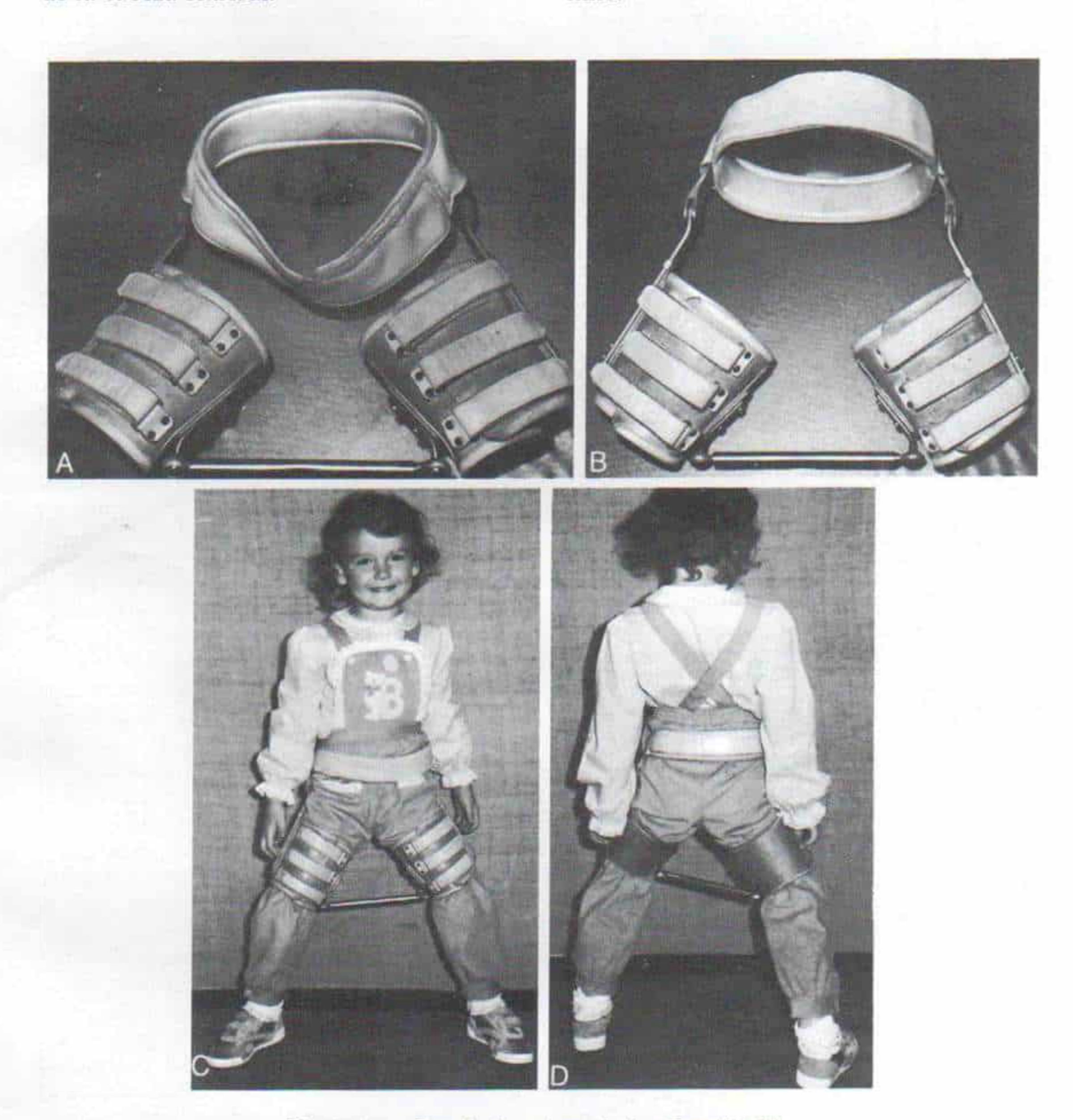


Fig. 3-155. Ortesis de cadera de tipo Scottish-Rite.

A y **B**, vistas anteroposterior y posteroanterior de la ortresis. **C** y **D**, vistas anteroposterior y porteroanterior de una niña que usa el aparato.



Fig. 3-156. Ortesis Newington ambulatoria para caderas.

El empleo de esta ortesis está indicado en personas cuyo astrograma indica "contención " de la cabeza femoral dentro del acetábulo, cuando la cadera está en abducción-rotación medial. (Reimpreso con autorización de Drennan, J. C.: Orthic management of Legg-Calvé-Perthes disease. *In* Leach, R. E. Hoaglund, F. T., and Riseborough, E. T.: Controversies in Orthopedic Surgery. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1982.)

Ortesis de contención con receptáculo para cadera y apoyo trilateral. La ortesis en cuestión conserva la cadera en el grado deseado de abducción, con flexión y rotación medial moderadas (fig. 3-157). El niño puede caminar, y durante la marcha el movimiento de la cadera comprende abducción-flexión-rotación interna-extensión, es decir, el dispositivo permite la movilidad concéntrica de la articulación coxofemoral. Los dispositivos bilaterales sólo permiten la flexión-extensión de la cadera en plano anteroposterior. Para moldear la cabeza femoral "biológicamente plástica" para que adquiera forma esférica, se necesita movilidad concéntrica "de toda la cadera". Limitar el movimiento de la cadera a la flexión y a la extensión, es como elaborar un objeto circular aplanado, en tanto que la movilidad concéntrica podría compararse al modelamiento de una esfera. El receptáculo con apoyo trilateral tiene como fin abrir la pared lateral a nivel del trocánter mayor y debajo de tal estructura, y cuenta con medios por arriba del trocánter y por debajo de la cresta iliaca para lograr estabilidad lateral. La medida anterior también pone en tensión el glúteo mediano, y causa mayor abducción de la cadera y colocación anatómica de la cabeza femoral dentro del acetábulo. La ausencia de la pared lateral también evita que las fuerzas circunferenciales del muslo se transmitan por el fémur a la cadera. La pared interna del receptáculo está en un plano suficientemente alto para causar presión molesta en la rama del pubis, si se lleva la cadera a la abducción. La porción posterolateral de la pared del receptáculo está diseñada para comprimir el glúteo mayor de modo que la extremidad rote en sentido interno. El enyesado del receptáculo isquiático está hecho con la cadera en el grado buscado de abducción, como se ha calculado con base en los datos radiográficos. El receptáculo isquiático debe hacerse a mano y no en forma seriada. Otros componentes de la ortesis incluyen una alza interna con ajuste longitudinal y de alargamiento para el crecimiento por arriba y por debajo de la articulación de la rodilla, una extensión guía deslizante, un "estribo" de deslizamiento unido al zapato, un resorte de control distal, y una unidad de extensión del talón para la marcha. Esta última tiene forma de cuña en su porción posterolateral para aumentar las fuerzas de rotación interna. También se coloca en sentido interno para aminorar la distancia horizontal desde las fuerzas de reacción del suelo hasta la línea de pesos verticales, desde el centro de gravedad del cuerpo. Si el talón para la marcha se coloca en sentido lateral, se necesitará mayor esfuerzo para caminar. El zapato para el pie del lado sano necesita de un alza de la altura adecuada para que la pelvis del lado afectado quede a 1 cm por debajo del lado normal opuesto. Dicha oblicuidad pélvica obligará a la cadera afectada a estar en una posición de mayor abducción. Conviene utilizar un calcetín delgado de algodón o un stockinette de algodón para facilitar la colocación del receptáculo isquiático, y debe

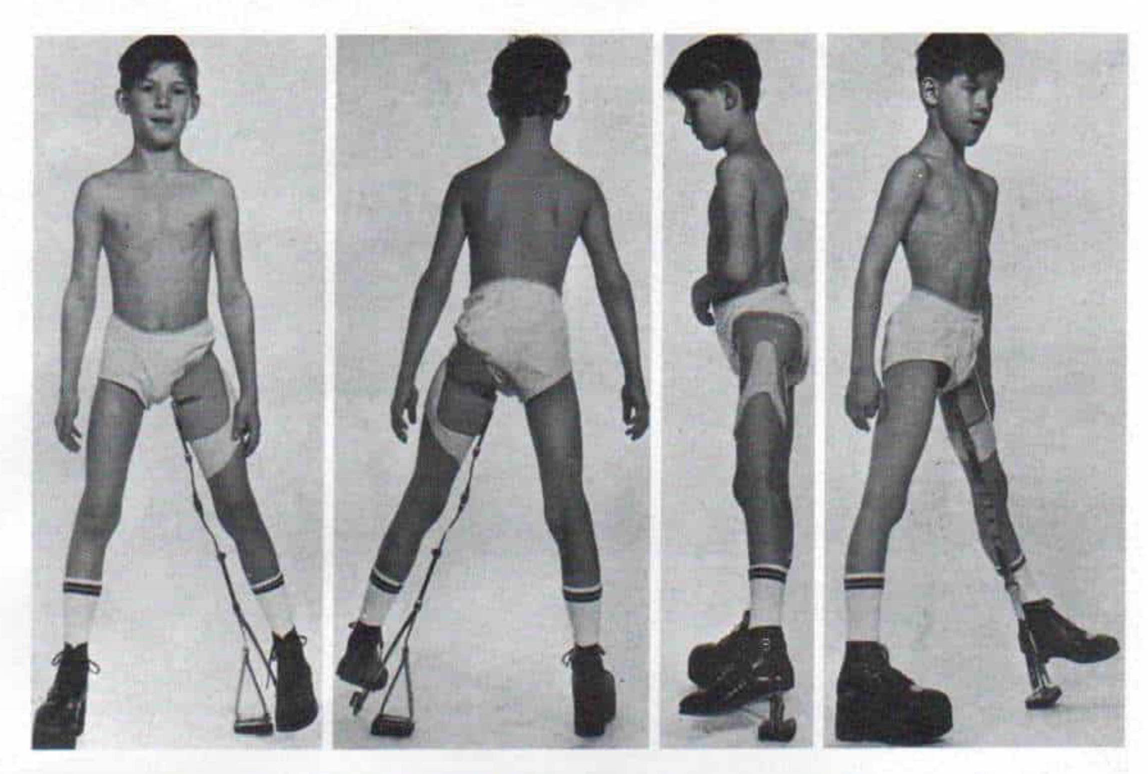


Fig. 3-157. Ortesis con receptáculo para la cadera en abducción y trilateral.

utilizarse en todo momento con el dispositivo para evitar la fricción entre la piel y el receptáculo. Si el "calcetín" permanece seco y se limpia y cambia con regularidad, no deben surgir problemas de la piel.

En los comienzos, muchos pacientes intentan la aducción del miembro afectado y se quejan de presión sobre la rama del pubis. La finalidad del borde o pared interna alta, debe explicársele al niño y también se le orientará sobre la forma de caminar con la cadera en abducción y rotación interna. El entrenamiento en la marcha por intervención de un fisioterapeuta es importante. Durante la fase del apoyo del miembro inferior afectado debe haber un signo de Trendelenburg negativo y mayor abducción de la cadera afectada. Es importante hacer radiografías de ambas caderas con el niño de pie con su dispositivo colocado, para asegurar que la cabeza del fémur está dentro del acetábulo en una posición de bipediación (fig. 3-158). Por lo regular se necesitan de 5 a 7 días para que el niño tenga destreza en la marcha. Si ha estado acostado y sometido a tracción de Russell combinada hasta esa fecha, muy probablemente mostrará debilidad y desequilibrio moderados.

Los padres deben instar a su hijo para que desarrolle todas sus actividades normales, en la medida en que no apoye peso sobre el pie ni se apliquen al miembro afectado fuerzas exteriores.

Los pacientes con afección bilateral pueden ser tratados satisfactoriamente con este método. Inicialmente caminan con muletas, pero en su oportunidad pueden hacerlo independientemente. Quizá sea más pragmático y económico utilizar la ortesis Scottish-Rite en casos bilaterales. El ortopedista debe revisar a intervalos regulares la adaptación del receptáculo isquiático. Cabe esperar disminución del volumen de la porción proximal de la pierna, por atrofia o por desuso. Si la pérdida volumétrica es muy grande, habrá que fabricar un nuevo receptáculo.

Enyesado de Petrie en abducción. El enyesado en cuestión se utiliza solamente en el niño que no cumple con las recomendaciones médicas, que a menudo se quita el aparato, simplemente no lo usa, o en circunstancias







Fig. 3-158. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes: radiografías de ambas caderas en la marcha.

A, posición de pie con apoyo en ambos miembros. Adviértase que la cadera izquierda está en abducción y la cabeza femoral avascular está perfectamente encajada en el acetábulo. **B**, fase de apoyo sobre el miembro izquierdo. Cuando se apoya peso en la izquierda hay signo de Trendelenburg negativo, con mayor abducción de la cadera afectada. **C**, fase de oscilación o arrastre en el lado izquierdo y apoyo en el lado derecho. La cabeza femoral izquierda está aún cubierta adecuadamente por el acetábulo.

económicas en que es imposible contar con fondos inmediatos para comprar la ortesis. Sin embargo, hay que destacar que el método en cuestión debe utilizarse por lapsos breves. La inmovilización duradera lesionará el cartílago articular de la rodilla. Es necesario cambiar el enyesado cada 3 ó 4 semanas, y cada vez que se necesite el niño debe ser hospitalizado y recibirá fisioterapia de las rodillas (movimientos asistidos activos y pasivos suaves) hasta que se recupere el arco funcional del movimiento de la articulación. En algunos casos hay notable atrofia del glúteo mediano y del cuádriceps. El enyesado original de Petrie incluía tobillos y pies y tenía una barra transversal en la cual los segmentos del muslo y la pierna sostenían las caderas en el grado deseado de abducción y rotación interna. Tachdjian utiliza un tipo de dispositivo de material plástico y no el enyesado, con lo cual el aparato de Petrie es mucho más ligero. También con él quedan libres los pies y los tobillos. Los zapatos tiene una suela lateral adicional y cuñas en el talón, de altura adecuada para colocar los pies en el piso sin aplicar demasiada fuerza en las articulaciones subastragalinas y del tarso. La férula de Petrie debe estar perfectamente acojinada en tarsos, rodillas y mitad superior del muslo. Las cargas en el ligamento colateral interno aminoran cuando el molde de plástico queda perfectamente adaptado al muslo.

La selección de un dispositivo para reten-

ción de la cabeza femoral constituye una decisión individual que debe hacer el cirujano ortopedista. En ella es importante considerar factores sociales, psicológicos y geográficos. El ortesista local debe conocer en detalle el tipo de dispositivo, y éste debe ser barato, ligero, sencillo de colocar y que necesite el mínimo de reparaciones.

Requisitos para la contención de la cabeza femoral por medio de ortesis. En primer lugar, la cadera debe poseer su arco completo de movimiento, con desaparición absoluta del espasmo muscular, *antes de usar la ortesis*. Cuando se ha perdido el arco de movimiento de la cadera afectada durante la marcha con la ortesis, la cadera se colocará de nuevo en tracción con contrapeso y se permitirá al paciente que camine una vez más con la ortesis *sólo cuando se ha recuperado el arco completo de movimiento* de dicha articulación. Por todo lo expuesto, es importante cumplir en forma absoluta este requisito.

En segundo lugar, *toda la cabeza femoral debe estar en situación concéntrica y totalmente dentro del acetábulo;* el dato anterior puede corroborarse por radiografías anteroposteriores de la cadera con el niño de pie sobre ambos miembros inferiores con la ortesis. Cuando la cadera posee su arco completo de movimiento y en la radiografía anteroposterior con el sujeto de pie se advierte que el borde lateral de la fisis femoral capital no sobresale más allá del borde acetabular, y la línea de Shenton está intacta (no hay subluxación en sentido posterior), no conviene la artrografía sistemática para corroborar la concentricidad de la cabeza. Si hay una extrusión superexterna de la cabeza y hay restricción persistente del movimiento de la articulación, es indispensable la artrografía de la cadera. El uso de una ortesis con la cadera en abducción inadecuada hacen más daño que provecho. La presión que ejerce el reborde del acetábulo producirá indentación de la cabeza femoral e incongruencia articular.

En tercer lugar, la *potencia* y el *equilibrio del paciente* deben ser los suficientes como para utilizar la ortesis. En términos generales, los niños de menos de 4 años de edad tienen dificultad para la ambulación con la ortesis para retención de la cabeza femoral. Es importante no utilizar aparatos complejos. El niño de corta edad se adapta mejor a la ortesis Scottish-Rite.

Cada 4 a 8 semanas (en los comienzos se necesitan visitas más continuas) se examina al niño de nuevo para valorar su adaptación al dispositivo y la comodidad general que con él obtiene; el patrón de la marcha (¿el niño camina con el grado buscado de abducción y rotación interna de la cadera?) y hay que conservar el arco de movimiento de la cadera afectada, es decir, el arco completo. Si hay limitación del movimiento de la cadera habrá que iniciar un programa de movilización de la articulación. Por último se hacen *radiografías de la cadera:* comprenden la vista anteroposterior de las caderas con el niño de pie y con la ortesis colocada; la vista anteroposterior con el paciente sin la ortesis, y la vista lateral sin la ortesis. La contención adecuada de la cabeza femoral en el acetábulo y la magnitud de la curación de la necrosis avascular son puntos por valorar. ¿La cabeza femoral muestra desplazamiento progresivo hacia afuera y arriba cuando el niño no usa el dispositivo y está de pie con las caderas en posición neutra de bipediación?

Interrupción del tratamiento ortésico. Cuando el curso de la enfermedad entra en la fase de reparación y se define la cicatrización o curación, poco a poco puede interrumpirse el tratamiento para contención porque no habrá mayor deterioro en el contorno global de la cabeza del fémur[106,210,654]. La curación establecida se manifiesta en las radiografías por la imagen de osificación irregular en la epífisis de la cabeza del fémur. La mayor densidad de la cabeza debe desaparecer y es importante que no existan nuevas áreas radioopacas. El tamaño y la altura del segmento interno de la cabeza femoral deben aumentar. Es necesario que la rarefacción metafisaria que abarca la corteza lateral de la metáfisis superior del fémur se osifique. Debe haber una columna lateral intacta de hueso trabecular normal en la epífisis de la cabeza, que apoye y proteja a la epífisis de cargas y colapsos. Además, debe haber hueso trabecular normal en la epífisis a todo lo largo de la fisis, que proteja a la placa de crecimiento, de fracturas por fatiga.

En términos generales, el lapso promedio para que se defina y consolide la curación después del comienzo es de unos 8 meses para las personas del grupo II de Castterall, 12 meses para el grupo III, y 18 meses para las del grupo IV.

La separación del niño de la ortesis debe ser gradual. Se permitirá que no la use gradualmente unas cuantas horas al día en su hogar. En cuestión de 2 a 3 semanas debe ser valorado de nuevo para asegurar que no se ha perdido movimiento. Si se conserva el arco completo de movimiento, poco a poco se aumentarán los lapsos sin la ortesis durante las 6 semanas siguientes. Después se hacen radiografías de la cadera y si no hay colapso y la cadera tiene arco completo de movimiento, se interrumpe el uso de la ortesis completamente. Se evitan actividades agotadoras, como brincos, carreras y marcha en bicicleta, hasta que haya habido curación completa y ello se advierte en la radiografía por la osificación subcondral absoluta y el llenado de la cabeza femoral por hueso trabecular normal. El proceso de la curación completa puede durar uno y medio a varios años, según la gravedad de la afección. Thompson y Westin han demostrado que es inocuo interrumpir la técnica de contención con ortesis en fase temprana, una vez que se ha definido la curación. No es necesario prolongar el tratamiento hasta que haya ocurrido la cicatrización completa[654].

Problemas durante el tratamiento con la ortesis. Un problema común es la *pérdida persistente o recurrente del movimiento de la cadera* y puede deberse a infartos y colapsos repetitivos de la cabeza del fémur o a deformación de esta estructura que bloquea la abducción y la rotación interna de la cadera. En esos casos se separa al niño del aparato y se le coloca en otro de tracción combinada, con contrapesos, de Russell. Es mejor hospitalizar de nuevo al niño y repetir la gammagrafía ósea a base de ^{99m}Tc para descartar infartos repetidos, que se manifiestan por la pérdida de una columna lateral vascularizada que existía en los gammagramas previos. Sino se restablece después de la tracción el arco completo de movimiento, se practicará artrografía de la cadera para delinear el contorno de la cabeza femoral y descartar abducción, con articulación en "bisagra".

Tachdjian recomienda decididamente el empleo de un aparato por movimiento pasivo y continuo de la cadera "en todo su arco" para restaurar y conservar el arco completo de movilidad (fig. 3-159). En los comienzos, mientras el niño esté en el hospital se utiliza dicho aparato constantemente. Después se planea un programa en el hogar, de modo que el paciente use la ortesis durante el día, y por la noche, el aparato de movimiento pasivo y continuo de la cadera. En la experiencia de Tachdjian es un método biológicamente firme para movilizar la articulación rígida en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, en tanto se intenta controlar el crecimiento anormal de la epífisis de la cabeza del fémur.

Un signo ominoso mientras está dentro de la ortesis la cabeza femoral es el *colapso progresivo* y la *extrusión superoexterna de tal estructura* (fig. 3-160) y en estas situaciones se necesita cirugía después de la valoración apropiada.

Retención por medios quirúrgicos

La retención por medios quirúrgicos se logra por osteotomía femoral o del iliaco o una combinación de ambos métodos. Una ventaja neta de la cirugía es que no se necesita un "punto final" del tratamiento, en tanto que con la contención de la cabeza femoral por la ortesis el cirujano debe interrumpir el tratamiento con ella. La segunda ventaja de la contención que se logre por cirugía es la reanudación rápida de las actividades normales una vez hecha la operación. Es punto de controversia si la osteotomía femoral constituye un estímulo biológico para la cicatrización. Marklund y Tilberg no advirtieron cambio alguno en la rapidez de cicatrización de la epífisis femoral proximal en los casos tratados por osteotomía femoral proximal y en los pacientes en quienes no se practicó cirugía[459]. Una desventaja neta de la cirugía es la necesidad de una nueva operación para extraer el aparato de fijación interna metálica (placa y tornillos en la osteotomía femoral; tornillos o clavos con rosca en la osteotomía del iliaco). Otros inconvenientes de la operación son los peligros corrientes de la anestesia y la infección. El cirujano y la familia del niño deben valorar con todo deternimiento las ventajas y desventajas de este método. Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico no son tajantes, entre quienes se inclinan por la técnica debe practicarse artrografía, y con ella se delineará el contorno cartilaginoso de la cabeza femoral y el acetábulo; en las figuras 3-161 y 3-162 se advierte si la cabeza está redonda o aplanada en su porción de

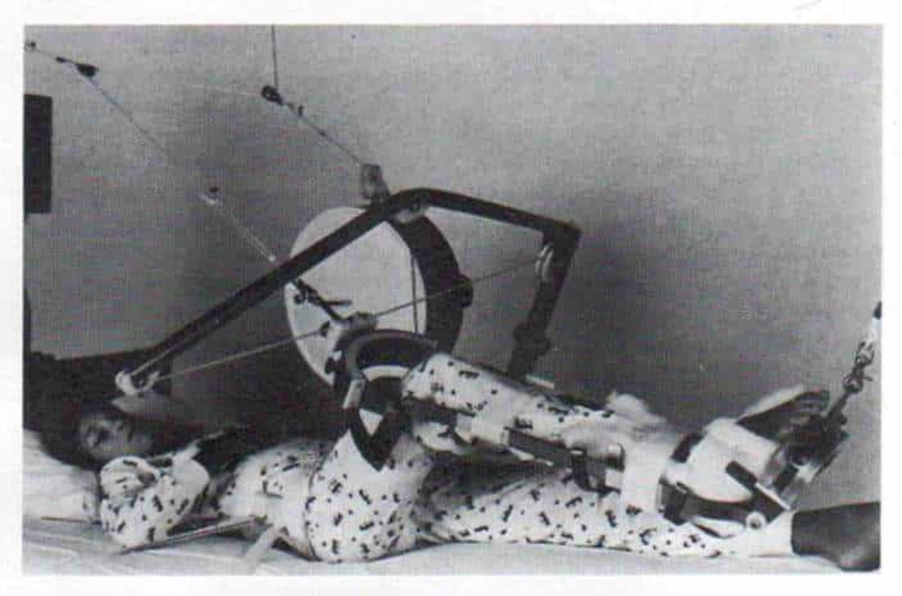


Fig. 3-159. Aparato para movimiento pasivo y continuo de la cadera, de tipo concéntrico.

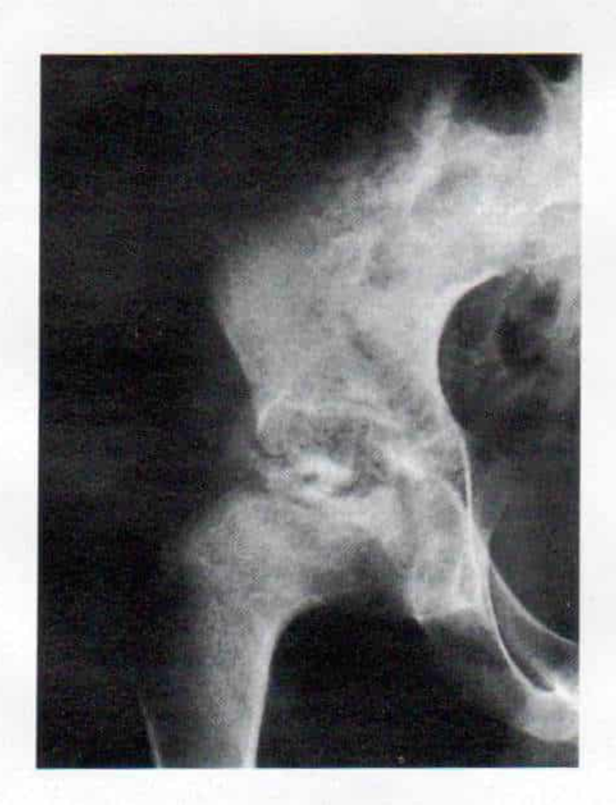


Fig. 3-160. Colapso progresivo y extrusión subperióstica de la cabeza femoral en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, mientras se intenta la contención de la cabeza, por medio de una ortesis.

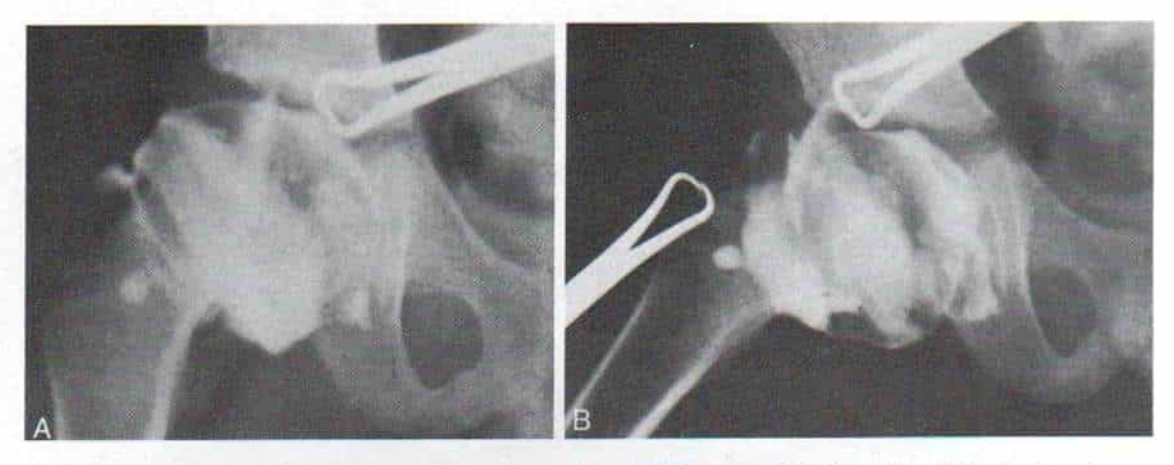


Fig. 3-161. Artrografía de la cadera en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes del lado derecho.

A, posición neutra. Obsérvese la forma en que queda al descubierto parte de la cabeza femoral. **B**, en abducción de 30 y 25° de rotación interna. La cabeza está retenida concéntricamente en el acetábulo.

apoyo ponderal, y si es congruente o incongruente. El método anterior descartará la "abducción con articulación en bisagra" (fig. 3-163). La técnica de la artrografía se describe en el capítulo 2. Es indispensable practicarla en un medio aséptico estricto bajo anestesia general y de preferencia en el quirófano, con control de intensificador de imagen, y de ser posible, con una grabadora de video.

Osteotomía del iliaco. Según Salter, la contención de la cabeza femoral por medio de osteotomía del iliaco en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes está *indicada* en niños de 6 años de edad o más, con afectación de clase B. La técnica de la osteotomía del iliaco se describe e ilustra en la lámina 18 del capítulo 2. Los ***requisitos para practicarla*** son la falta de irritabilidad de la cadera, y restricción notable del movimiento de ella; ausencia de deformidad de la cabeza femoral, o en caso de haberla, que sea mínima, en la artrografía; y retención concéntrica de la cabeza del fémur por abducción, rotación interna y flexión de la cadera. Las *contraindicaciones* de la osteotomía del iliaco (Salter) son limitación persistente del movimiento de la cadera, y una deformidad establecida (en estos casos el pronóstico es insatisfactorio y no mejora con la operación); caderas con afección mínima (clase A) en cualquier edad, y todos los niños de 5 años de edad o menores (en estos casos, la cadera tiene un buen pronóstico y no se necesita la operación, según Salter).

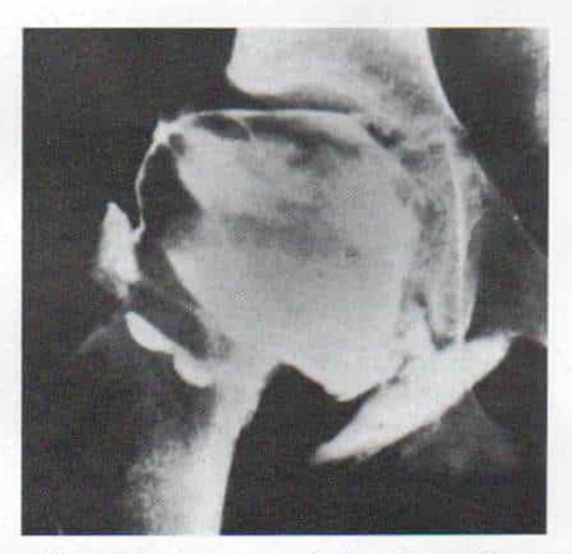


Fig. 3-162. Artrograma de la cadera en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en que se observa notable aplanamiento de la cabeza femoral en posición de bipediación.

Las *desventajas* de la osteotomía de Salter del iliaco son la rigidez postoperatoria de la cadera, con pérdida duradera de su movimiento o persistente, que se señala en la figura 3-164, y su limitación en cuanto al grado de "recubrimiento anterolateral" que con ella se logra. Siempre se practicará liberación de tejidos blandos como son los aductores de la cadera y el psoasiliaco. La osteotomía de Salter incluye desrotación y no agranda la capacidad acetabular. Cuando la cabeza del fémur muestra extrusión anteroexterna con

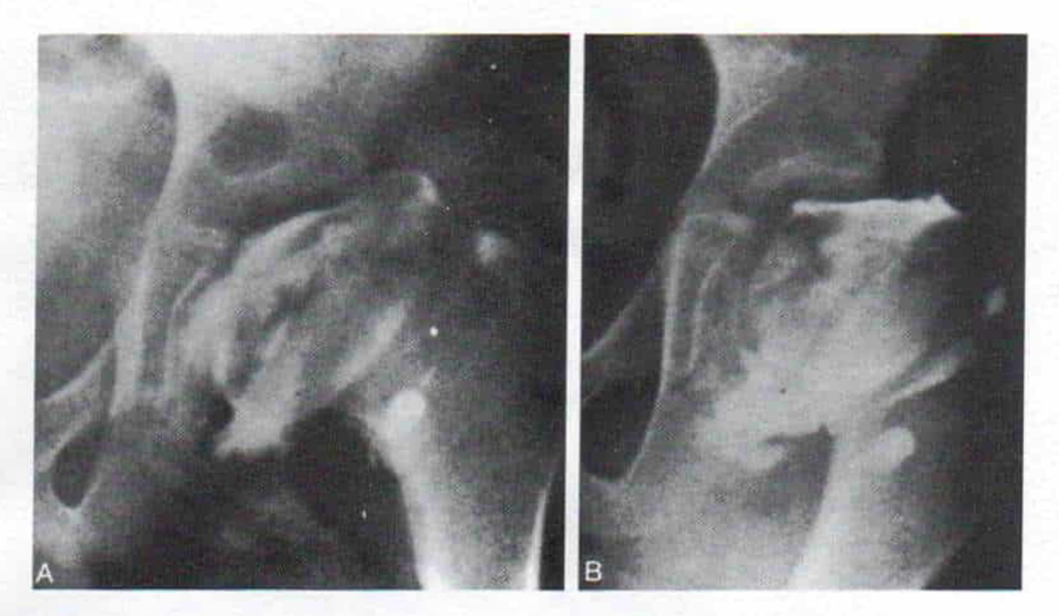


Fig. 3-163. Artrograma de la cadera izquierda en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.

La cabeza muestra colapso y extrusión en sentido lateral, lo cual causó abducción "en bisagra". **A**, abducción máxima, que señala el bloqueo por parte de la porción anterolateral extruída de la cabeza femoral, y la acumulación del material de contraste, en sentido medial. **B**, radiografía anteroposterior, de la cadera en aducción.

un índice de extrusión epifisario superior al 20%, el cubrimiento anterolateral de la osteotomía de Salter puede "dejar al descubierto" la cabeza femoral en sentido posterior. En la fase inicial de valoración y después de movilización de la cadera, cabe dar a los padres la opción de que escojan la retención por medios ortésicos y la práctica de osteotomía del iliaco. Sin embargo, Tachdjian prefiere decididamente la retención por medios ortésicos y no la osteotomía del iliaco. En opinión del autor, este ultimo método está indicado cuando los padres no desean la retención por sus consecuencias psicosociales, o si el niño no cumple las órdenes médicas. Otros cirujanos pueden preferir la osteotomía del iliaco y recomendarla como el método más indicado[572,574,576]. Sin embargo, hay que practicarla cuando la extrusión epifisaria anteroexterna es menor del 20%. En el niño mayor de 8 años de edad existen problemas técnicos si la sínfisis del pubis no es flexible. Es necesario hacer varias incisiones verticales en la apófisis iliaca cartilaginosa y el periostio de la pared interna del iliaco.

Osteotomía femoral. Según Catterall, las indicaciones para el tratamiento quirúrgico son: todos los casos en peligro; pacientes de los grupos II y III mayores de 7 años de edad y en peligro, y los casos del grupo IV en que no ha ocurrido aplanamiento intenso demostrado por la artrografía[107]. Cuando se logra retención concéntrica de la cabeza femoral en el acetábulo por rotación en abducción interna de la cadera, se practica osteotomía por desrotación lateral en varo de la porción superior del fémur en la región intertrocantérica. Cuando además de la rotación en abducción interna se necesita flexión para lograr la contención, conviene la osteotomía de la porción superior del fémur con angulación en varo-desrotación-extensión. La técnica se describe e ilustra en la lámina 15 del capítulo 2.

La contención debe demostrarse antes de la operación por medio de artrografía de la cadera, y si no se obtiene, está contraindicada la osteotomía femoral superior (fig. 3-165). Entre las ventajas netas de la operación están la descompresión de la cabeza femoral, modificación de las cargas que soporta la articulación coxofemoral, y el mejoramiento del proceso de remodelación; sin embargo, no se acelera la *rapidez* de cicatrización. La desventaja de la osteotomía en varo de la porción superior del fémur comprende la elevación

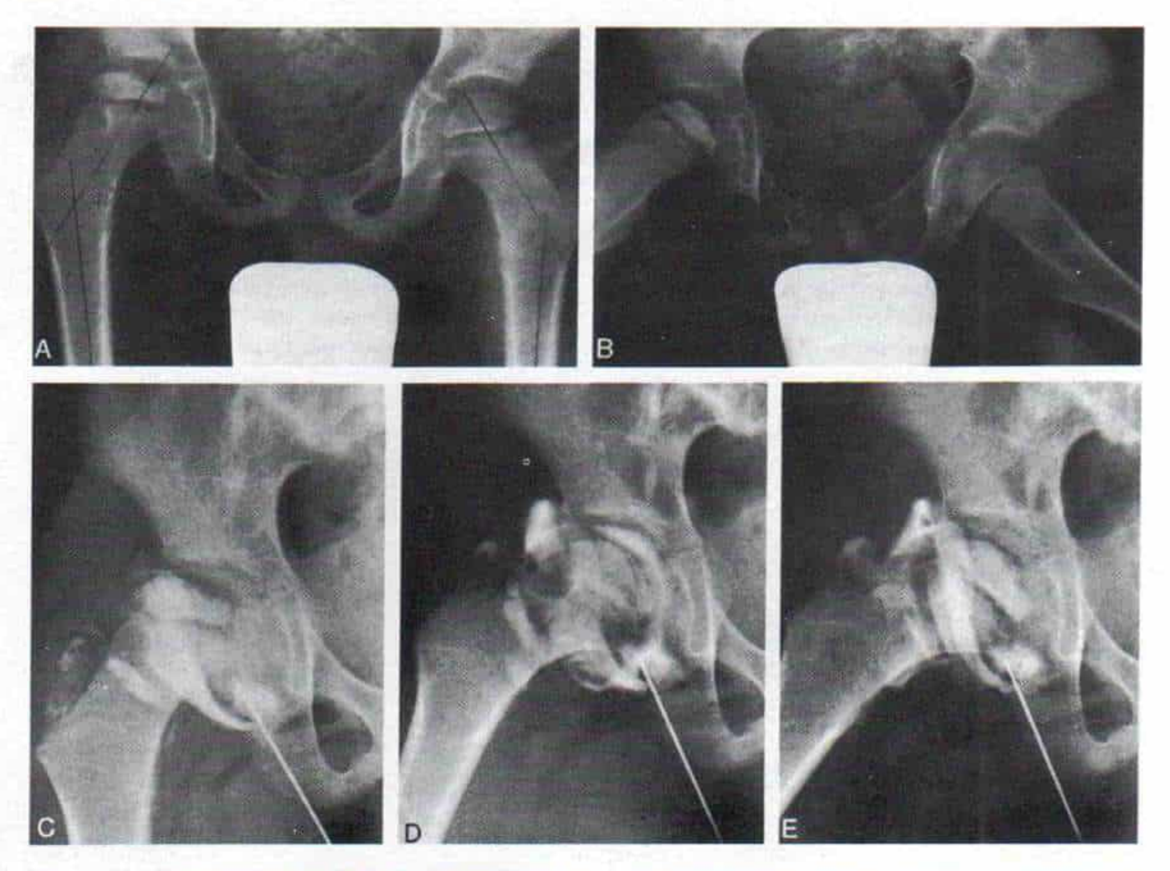


Fig. 3-164. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes de la cadera derecha, contenida por la osteotomía de Salter del iliaco, en un niño de 6 años de edad.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de la cadera. Se identifica el desplazamiento superolateral de la cabeza del fémur, colapsada, y la rarefacción metafisaria que se extiende en sentido anterolateral. **C D** y **E**, artrogramas de la cadera en que se observa que más del 20% de la cabeza femoral no está recubierta, y que la cabeza está aplanada en su posición de carga ponderal. Para reducir en forma concéntrica la cabeza y restaurar la línea de Shenton, es necesario llevar la cadera a la abducción de 30°, con lo que se eleva el vértice del trocánter mayor por arriba de la línea articular. Sobre tal base se decidió practicar osteotomía del iliaco y no la osteotomía intertrocantérica en varo femoral.

del trocánter mayor y la disminución de la distancia articulotrocantérica, lo cual debilitará funcionalmente la potencia motora de los abductores de la cadera. La afección avascular y la inhibición del crecimiento de la fisis de la cabeza del fémur en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes acortarán el cuello femoral (coxa breva) con hiperplasia relativa del trocánter mayor. Por esa razón, la presencia de afectación de la fisis constituye una contraindicación relativa para practicar la osteotomía femoral superior. Hay que señalar a los padres que después de la osteotomía de fémur en varo aparecerá claudicación del glúteo mediano y la «basculación» de Trendelenburg, y si ya existían, se agravará la claudicación. También antes de la operación hay que exponerles la posible necesidad de transferencia distal-lateral del trocánter mayor para corregir la deformidad.

Otra desventaja de la osteotomía femoral es el acortamiento del fémur y la diferencia en la longitud de las extremidades inferiores que produce; puede ser importante (2 a 3 cm) y persistente, especialmente en un niño de mayor edad (más de 8 años de edad). La epifisiólisis puede surgir con la varización excesiva.

Después de contención por medio de osteotomías femoral o del iliaco puede haber colapso progresivo de la cabeza del fémur. Es de suma importancia la vigilancia meticulosa

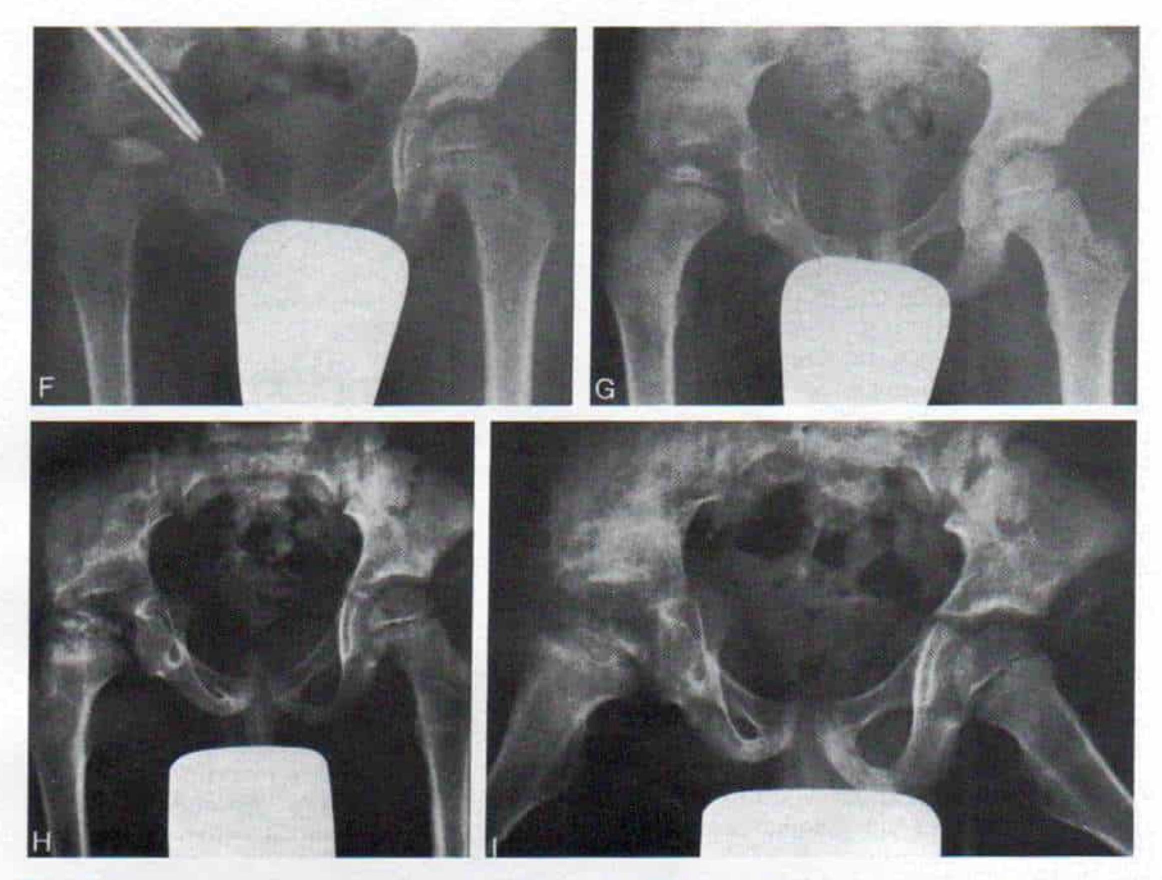


Fig. 3-164 (continuación). Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes de la cadera derecha, contenida por la osteotomía de Salter del iliaco, en un niño de 6 años de edad.

F, radiografía hecha en el postoperatorio inmediato, en que se observa cubrimiento de la cabeza femoral, con restauración de la línea de Shenton. **G**, seis meses más tarde se produjo una deformidad del acetábulo para cubrir la cabeza femoral. La cadera aún estaba rígida. **H** e **I**, dieciocho meses después de la operación se recuperó el arco completo de movimiento de la cadera. El acetábulo y la cabeza femoral están en fase de remodelación.

y proteger la cadera con la marcha con muletas en tres puntos, y apoyo parcial de peso.

Las fracturas por fatiga por debajo de la placa o por los orificios de los tornillos después de quitarla se observan a veces en la osteotomía femoral y ello destaca una vez más la importancia de proteger la cadera y limitar la participación del niño en deportes rudos y actividades físicas agotadoras (como saltar de alturas o esquivar caídas mientras se monta en bicicleta).

Combinación de osteotomía femoral y del iliaco. Los intentos de contención de la cabeza femoral no deben causar una deformidad de la porción superior del fémur. La varización no debe disminuir el ángulo cervico-diafisario a menos de 120°. Si se necesita varización excesiva para que la cabeza del fémur esté dentro del trocáncer, conviene una combinación de osteotomía femoral intertrocantérica y osteotomía del iliaco (fig. 3-166).

TERCERA FASE: CIRUGIA RECONSTRUCTIVA

Desigualdad de la longitud de las extremidades pélvicas. Al interrumpirse el riego sanguíneo de la epífisis de la cabeza del fémur en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, casi son inevitables grados variables de isquemia de la lámina de crecimiento, y con ello acortamiento del miembro pélvico. La

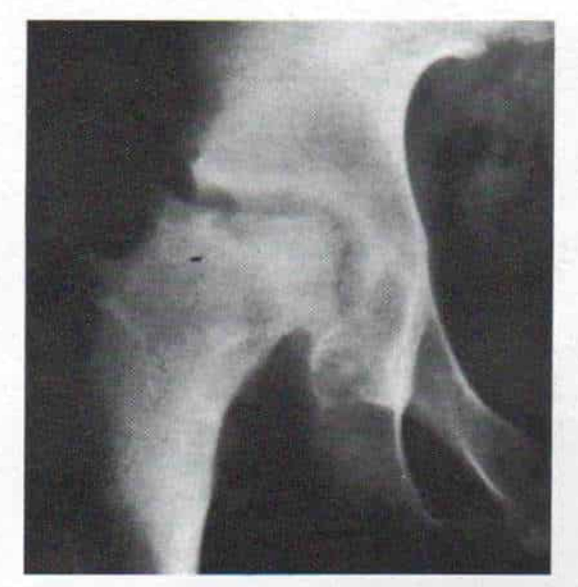


Fig. 3-165. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes con colapso y extrusión lateral de la cabeza femoral y abducción en "bisagra".

La cirugía está contraindicada si es imposible que la cabeza quede contenida dentro del acetábulo.

fractura subcondral, con el colapso y el aplanamiento de la epífisis de la cabeza, agravan el acortamiento. La osteotomía en varo de la porción proximal del fémur agravará todavía más el acortamiento. En un estudio de 147 personas con enfermedad unilateral de Legg-Calvé-Perthes vigiladas por ortorradiografías durante 5 años o más, Shapiro advirtió que el promedio del acortamiento total era de 2.14 cm. Se detectaron cuatro patrones de diferencias de longitud, con base en el desarrollo. En el *tipo A* la discrepancia aumentó persistentemente con el paso del tiempo. En el *tipo B* la diferencia "aumentó" para estabilizarse con el paso del tiempo y a menudo alcanzó una fase inactiva y estable sin cambios ulteriores durante varios años, fuese cual fuese la maduración esquelética. En el patrón de *tipo C* surgió la diferencia, alcanzó un nivel estable por varios años, pero por el cierre prematuro de la fisis de la cabeza del fémur se agravó de nuevo poco antes de la maduración esquelética. En el *patrón D* apareció la diferencia, y llegó a una fase estable, pero disminuyó por propia cuenta y se corrigió

Fig. 3-166. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes de la cadera derecha tratada por una combinación de variación femoral y osteotomía de Salter del iliaco.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de las caderas antes de la operación. **C** y **D**, cuatro años después.



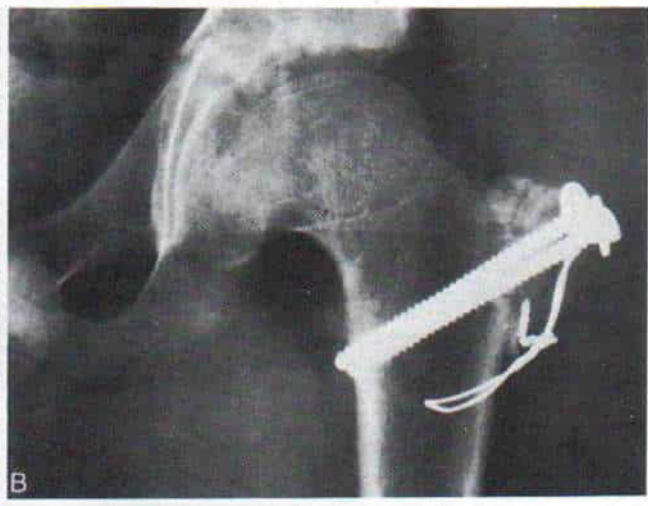


Fig. 3-167. Coxa breva e hiperplasia relativa del trocánter mayor en enfermedad de Perthes tratada por transferencia distal y lateral del trocánter mayor.

A, radiografía preoperatoria. **B**, radiografía postoperatoria.

por sí misma en forma parcial y completa. En el 21% de los enfermos se practicó epifisiodesis.

Es de suma importancia vigilar la desigualdad de la longitud de las extremidades inferiores en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, especialmente si hay afección de la fisis femoral proximal o si se practica osteotomía por varización del fémur. Si es notable la diferencia, se llevará a cabo la epifisiodesis del fémur distal contralateral, para igualar la longitud de los miembros, cuando se llegue a la edad esquelética apropiada.

Hiperplasia relativa del trocánter mayor y coxa breva. Normalmente la punta del trocánter mayor debe estar al nivel del centro de la cabeza femoral, y a 1.5 veces la distancia del radio de la cabeza femoral, en sentido lateral hasta el centro de dicha estructura. Al disminuir el crecimiento de la fisis de la cabeza femoral el cuello será corto y habrá hiperplasia relativa del trocánter mayor. Las alteraciones biomecánicas de la cadera harán que el glúteo mediano muestre claudicación y "basculación" de Trendelenburg; el cuadro recién comentado se trata por transferencia distal y lateral del trocánter mayor (fig. 3-167).

Abducción de la cadera con articulación en bisagra. Con la hipertrofia del cartílago articular en la porción anteroexterna de la cabeza del fémur y aplastamiento de las trabéculas dentro de la epífisis ósea se advierte desplazamiento ascendente y externo de la cabeza del fémur. Por todo lo expuesto la porción anterolateral de dicha estructura tiende a sobresalir de debajo del borde externo del techo acetabular. En los intentos de abducción de la cadera, la gran porción extruida de la cabeza femoral comprime el borde lateral del acetábulo y en este punto de contacto la articulación asume una posición de «bisagra». Como resultado, la cadera queda fija en posición de aducción, y el espasmo de los aductores ocasiona contractura en aducción y acortamiento funcional del miembro inferior. El término *abducción con la articulación en bisagra* se usa para describir el movimiento anormal de la cadera que aparece cuando la porción anteroexterna grande y al descubierto de la cabeza femoral deforme comprime el borde lateral del acetábulo y no

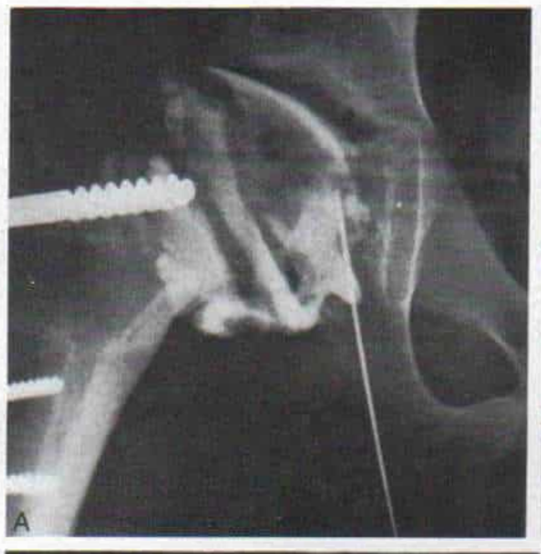
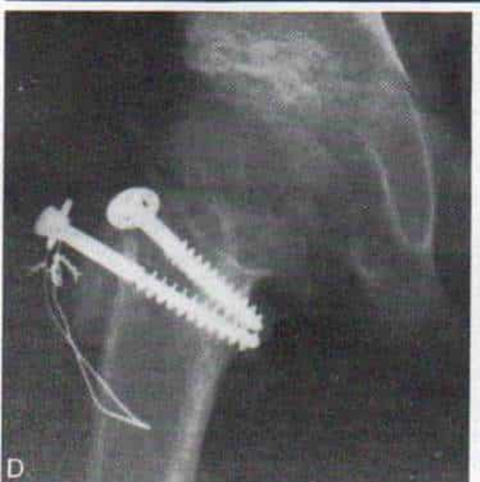


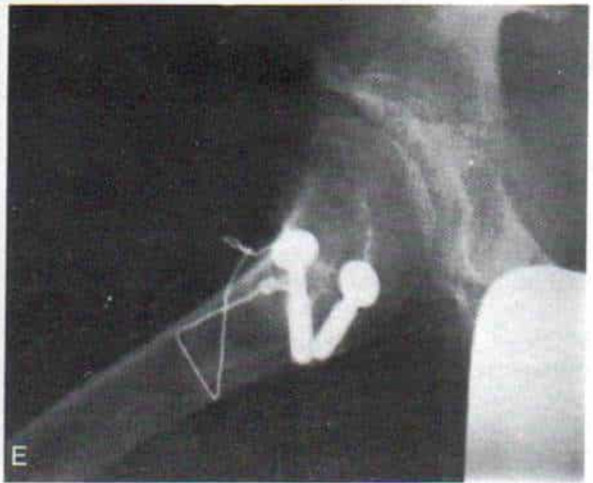




Fig. 3-168. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes en la cadera derecha de un niño de 10 años; la extrusión lateral de la cabeza femoral bloquea la abducción y la rotación interna de la cadera.

A a **C**, artrograma preoperatorio de la cadera. **D** y **E**, radiografías anteroposterior y lateral de la cadera dos años después de queilectomía y seis meses después de transferencia distal-lateral del trocánter mayor.





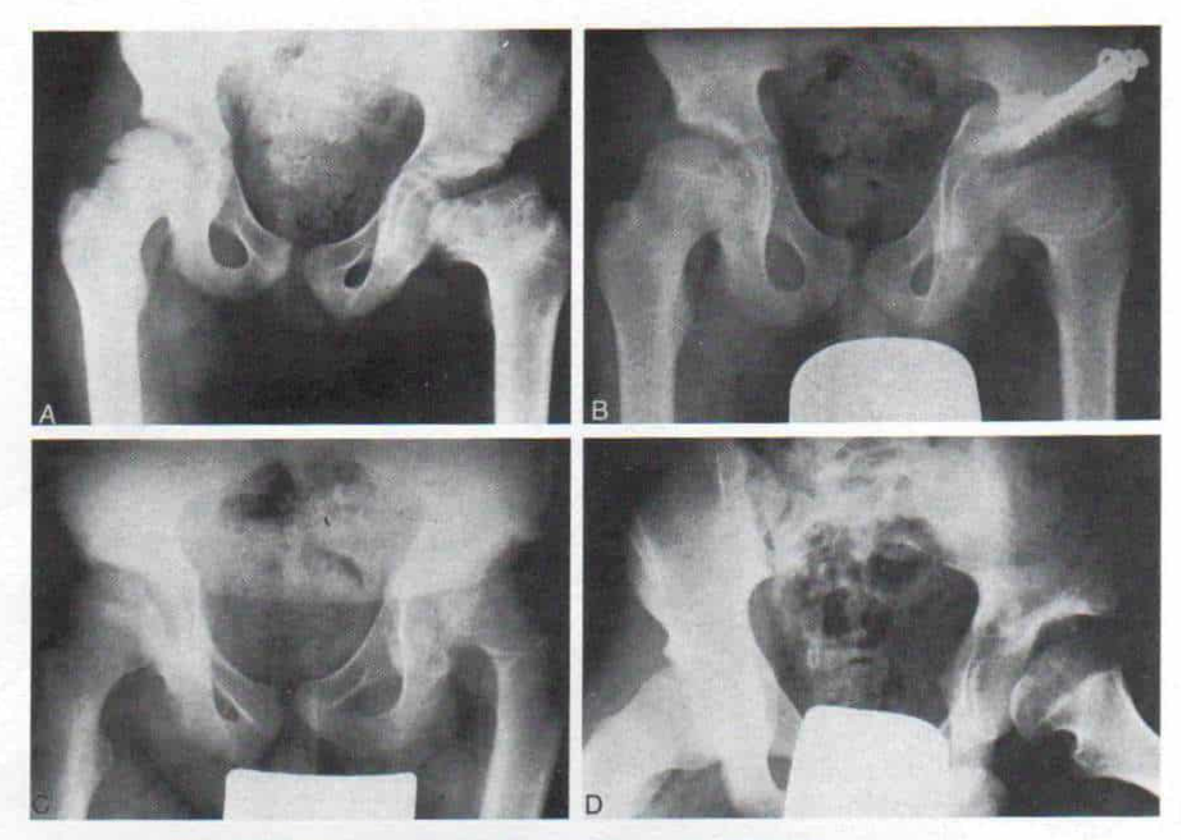


Fig. 3-169. Enfermedad de Legg-Perthes en un joven de 14 años con colapso de la cabeza femoral y notable incongruencia de la cadera.

El paciente fue tratado por osteotomía pélvica de Chiari. **A**, radiografía anteroposterior de la cadera. **B**, radiografía en el postoperatorio inmediato. **C** y **D**, dos años más tarde. Hubo alivio del dolor.

se desliza dentro de la concavidad de este último. Desde el punto de vista clínico, cualquier intento para devolver a la cadera a una posición neutra ocasiona dolor y la percepción desagradable de un "tronido". Con el tiempo surge un surco en la porción anteroexterna de la cabeza femoral agrandada, que corresponde a la porción de apoyo ponderal de la cabeza cuando la cadera se coloca en su posición de flexión-aducción.

Debe practicarse la artrografía de la cadera para definir los cambios patológicos y la mecánica anormal. El arco de movimiento se valora por medio de un intensificador de imagen o una grabadora de video.

Tratamiento. La osteotomía intertrocantérica en abducción-extensión está indicada cuando las caderas son congruentes en la aducción y en la flexión moderada, y tienen límites funcionales de aducción más allá del punto de congruencia. El punto mencionado se localiza entre los 15 y 30° de aducción, con 10 a 30° de flexión. La osteotomía en abducción-extensión de la porción superior del fémur alineará la extremidad pélvica en la porción media del arco de movimiento; permitirá una posición congruente de la cabeza femoral dentro del acetábulo, en la posición de bipediación; corregirá el defecto de bisagra y remodelará el proceso con redondeamiento de la cabeza femoral. El espacio articular superior recupera su anchura normal. Después de la operación suele ceder el dolor. La osteotomía por abducción alargará el miembro pélvico y disminuirá la diferencia de longitud con el otro miembro. La ventaja de la osteotomía en abducción-extensión es que no elimina hueso de la cabeza femoral, y de este modo, no altera las fuerzas dentro de la articulación coxofemoral. En la experiencia de Quain y Catterall, los resultados fueron sa-

tisfactorios en 26 de las 27 caderas con abducción «en bisagra» tratadas por osteotomía por abducción-extensión[543].

La *queilectomía* fue utilizada por Garceau y Mckay para eliminar quirúrgicamente la porción sobresaliente de la cabeza femoral[234,448]. La eliminación del bloqueo mecánico a la abducción de la cadera mejora el arco de movimiento; sin embargo, desde el punto de vista biomecánico la queilectomía posee la grave desventaja de disminuir la zona de apoyo de cargas de la articulación, y de este modo, aumenta las fuerzas de este tipo que debe soportar la cadera. También el método no corrige el acortamiento residual ni la debilidad de los músculos abductores de la cadera. Tachdjian recomienda la queilectomía si la cadera en posición de aducción no tiene más arco funcional de aducción. Debe combinarse dicha operación con la miotomía de aductores, el alargamiento del psoasiliaco y el empleo del aparato de movimiento pasivo y continuo "concéntrico" de la cadera, para devolver el arco de movimiento a la articulación (fig. 3-168).

La cadera incongruente. En el adolescente, la falta de cubrimiento de la cabeza femoral con incongruencia de la articulación de la cadera y el dolor, obligarán a la práctica de osteotomía pélvica de Chiari para cubrir la cabeza, agrandar la capacidad del acetábulo, y eliminar el dolor (fig. 3-169). A menudo los pacientes también necesitan transferencia lateral distal del trocánter mayor en una etapa ulterior, para corregir la "basculación" del glúteo mediano.

Van der Heyden y Van Tongerloo recomendaron una técnica de "remodelación del techo" para cubrir la porción extruida de la cabeza femoral; sin embargo, tal procedimiento no reduce la compresión lateral en la abducción[668].

Osteocondritis disecante*. Una secuela rara y tardía de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es la osteocondritis disecante de la cabeza femoral. Afecta predominantemente a niños. En promedio, unos 9 años después que curó la enfermedad, aparecen dolor y limitación del movimiento de la cadera. El fragmento osteocondrítico está en la posición superoexterna de la cúpula de la cabeza femoral, sitio que se visualiza mejor en la proyección radiográfica lateral. Asume la forma de una zona localizada de hueso subcondral, separada por otra rarefacción, del resto de la cabeza (fig. 3-170).

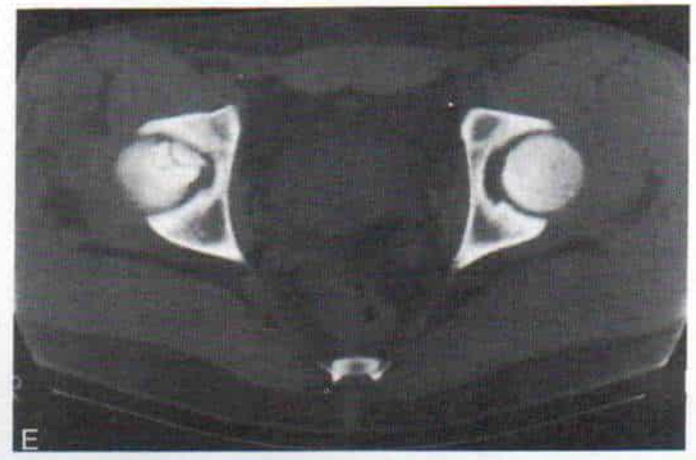
En casos explorados quirúrgicamente, el estudio microscópico ha señalado que el fragmento osteocondrítico está compuesto de trabéculas de hueso muerto rodeadas por cartílago, fibrocartílago y tejido fibroso vivo. Esta observación denota la persistencia de un fragmento necrótico no cicatrizado desde la fecha de la enfermedad activa[291,549]. Hay también datos de que el fragmento osteocartilaginoso no es necrótico en algunos casos, porque sigue creciendo, y ello sugiere otra causa posible de la osteocondritis disecante de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, es decir, parte de los núcleos vivos de osificación quizá no se unieron con el resto de la cabeza femoral durante la fase de cicatrización[291,549]. Por medio de la tomografía lineal o computadorizada, y la resonancia magnética se podrá definir el estado patológico. Por artrografía se advertirá si el fragmento está libre. Si los contornos del cartílago articular de la cabeza femoral son lisos, sin disección del medio de contraste en planos profundos del fragmento osteocondral, el pronóstico es satisfactorio y posiblemente habrá curación espontánea. El tratamiento consiste en proteger la cadera afectada por medio de la marcha de tres puntos en muletas, con apoyo de los dedos del pie, hasta que hayan desaparecido los síntomas. Si la artrografía indica que el medio de contraste establece un plano de disección por detrás del fragmento, está indicado el tratamiento quirúrgico si lo justifican los síntomas, y si hay signos de deterioro progresivo de la cadera. Durante la cirugía habrá que luxar con suavidad la cabeza femoral, y sin daño o pérdida de los vasos retinaculares. Si el fragmento es pequeño se le extrae y se raspa y perfora su lecho fibrocartilaginoso. Si el fragmento es grande y está desprendido, será mejor devolverlo a su sitio y fijarlo con clavos o por medio de un injerto de huesos[487]. Woodward y Decker señalaron un caso en que por medio del injerto de hueso en la lesión se logró la unión, y la desaparición de los síntomas[703]. Cabe considerar la práctica de osteotomía por desrotación y angulación intertrocantérica en algunos casos, para eliminar las cargas que se impongan al fragmento osteocondral.

* Consúltense las referencias: 224, 267, 281, 285, 291, 359, 486, 517, 549, 627 y 703.



Fig. 3-170. Osteocondritis disecante de la cabeza del fémur derecho 6 años después de enfermedad de Legg-Perthes.

A y **B**, radiografías de la cadera derecha. **C** y **D**, artrogramas que indican que la superficie cartilaginosa no está intacta (el medio de contraste aún no penetró debajo del fragmento osteocondral).





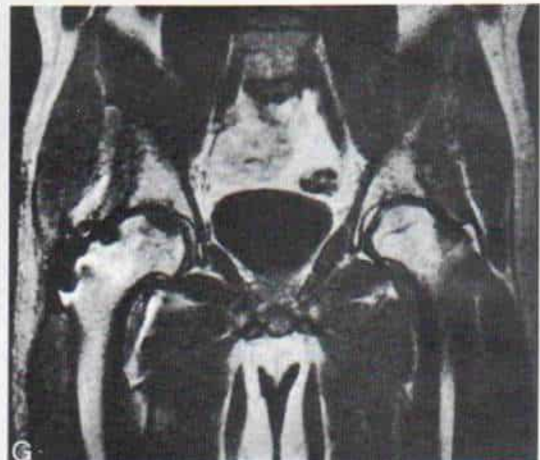


Fig. 3-170 (Continuación). Osteocondritis disecante de la cabeza del fémur derecho 6 años después de enfermedad de Legg-Perthes.

E, tomografía computadorizada en que se advierte el fragmento. **F** y **G**, imágenes de resonancia magnética.

Desgarro del rodete acetabular. El desgarro mencionado es una complicación de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes que es resultado de las cargas anormales que soporta la cabeza del fémur en la cara lateral del acetábulo. El punto de carga puede ocasionar el desgarro en el rodete y así aparecer dolor. En la radiografía se advertirá rarefacción quística de la porción lateral del techo del acetábulo. En la artrografía se demostrará el desgarro de tal zona. Se asemeja al desgarro en "mango de cubeta" del menisco interno. El tratamiento consiste en eliminar el rodete desgarrado y cubrir la cabeza femoral por medio de la osteotomía por desplazamiento interno de Chiari[166].

Bibliografía

1. Allbright, F.: Changes simulating Legg-Perthes disease (osteochondritis deformans juvenilis) due to juvenile myxoedema. J. Bone Joint Surg., *20*:764, 1938.
2. Altan, H., and Geimer, R.: Ueber die interne Zusatztherapie des Morbus Perthes mit dem Angiolytikum Vasculat. Z. Orthop., *104*:68, 1968.
3. Andersen, H.: Histochemical studies on the development of the human hip joint. Acta Anat., *48*:258, 1962.
4. Apley, A. G., and Weintroub, S.: The sagging rope sign in Perthes' disease and allied disorders. J. Bone Joint Surg., *63-B*:43, 1981.
5. Apley, G. A.: Perthes' disease. *In* A System of Orthopaedics and Fractures. New York, Appleton-Century-Crofts, 1968, pp. 273–277.
6. Arct, W. von, Klimek, S., and Oblonczek, G.: Personal experience with surgical treatment of Legg-Calvé-Waldenström-Perthes. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., 35:357, 1970.

7. Arlet, J., and Ficat, P.: Diagnostic de l'ostéo-nécrose fémoro-capitale primitive au stade I (stade preradiologique). Rev. Chir. Orthop., *54*:637, 1968.
8. Arlet, J., Ficat, P., and Durroux, R.: Formes anatomocliniques (radiologiques et étiologiques) des l'ischémie chronique et de l'ostéonécrose, dites primitives. Rev. Rhum. Mal. Ostéoartic., *38*:41, 1971.
9. Arlet, J., Ficat, P., Lartigue, G., and Tran, M.: Recherches cliniques sur la pression intra-osseuse dans la métaphyse et l'epiphyse fémorales superiores chez l'homme. Rev. Rhum. Mal. Ostéoartic., 39:717, 1972.
10. Axer, A.: Subtrochanteric osteotomy in the treatment of Perthes' disease. A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *47-B*:489, 1965.
11. Axer, A., Halperin, N., and Itzchak, Y.: Anteversion of the femur in Legg-Calvé-Perthes syndrome. Isr. J. Med. Sci., *8*:1733, 1972.
12. Axer, A., and Schiller, M. G.: The pathogenesis of the early deformity of the capital femoral epiphysis in Legg-Calvé-Perthes syndrome (L.C.P.S.). An arthrographic study. Clin. Orthop., *84*:106, 1972.
13. Axer, A., Gershuni, D. H., Hendel, D., and Mirovski, Y.: Indications for femoral osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:78, 1980.
14. Axer, A., Schiller, M. G., Segal, D., Rzetelny, V., and Gershuni-Gordon, D. H.: Subtrochanteric osteotomy in the treatment of Legg-Calvé-Perthes syndrome (L.C.P.S.). Acta Orthop. Scand., *44*:31, 1973.
15. Axer, A., Zaidman, J. L., Gershuni, D. H., Scarf, S., Hartstein, E., and Iaffe, D.: The biochemical response in rabbit hip articular cartilage to induced synovitis (abstract). Clin. Chem., *21*:1033, 1975.
16. Axhausen, G.: Der Krankheitsvorgang bei der Köhler'schen Krankheit der Metatarsalkopfchen und bei der Perthes'schen Krankheit des Hüftkopfes. Zentralbl. Chir., *50*:553, 1923.
17. Babb, F. S., and Sundberg, A. B.: Legg-Calvé-Perthes disease. Minn. Med., *54*:1001, 1971.
18. Bagliani, G. P., and Canale, G.: L'indagnie artrografica nel morbo diperthes. Minerva Ortop., *19*:485, 1968.
19. Barbieri, L., and Macchia, P.: Analogie fra la malattia di Legg-Perthes-Calvé e le osteonecrosi primitive della testa del formore nell'adulto. Minerva Orthop., *20*:277, 1969.
20. Barbieri, L., and Pietrabissa, G.: Le osteonécrosi della testa del fémore. Minerva Ortop., *20*:197, 1969.
21. Barker, D. J. P., Dixon, E., and Taylor, J. F.: Perthes' disease of the hip in three regions of England. J. Bone Joint Surg., *60-B*:478, 1978.
22. Barranco, S. D., Traver, R. C., Chiroffe, R. T., and Friedman, E. M.: A comparative study of Legg-Perthes disease. Clin. Orthop., 96:304, 1973.
23. Barta, V. O., Bellyei, A., and Kranicz, J.: Unsere Erfahrungen mit der intertrochanteren Femurosteotomie bei der Perthesschen Krankheit. Beitr. Orthop. Traumatol., 22:610, 1975.
24. Barz, F. -B., and Torklus, D. V.: Morbus Perthes, Folge einer Synovitis? Z. Orthop., *114*:116, 1976.
25. Bassett, F. H., Wilson, J. W., Allen, B. L., Jr., and Azuma, H.: Normal vascular anatomy of the head of the femur in puppies with emphasis on the inferior retinacular vessels. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1139, 1969.
26. Bates, E. H.: The modern approach to Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *59-B*:518, 1977.
27. Bauer, R., and Junger, H.: Die Intertrochantare Varisationsosteotomie zur Behandlung des Morbus Perthes. Arch. Orthop. Unfallchir., *79*:187, 1974.
28. Bauer, R., and Junger, H.: Intertrochantare Osteotomie beim Morbus Perthes. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopadie und Traumatologie, Sept., 1976. Z. Orthop., *115*:494, 1977.
29. Beck, O., and Soukup, P.: Seltene Lokalisationen der invenilen aseptischen Osteochondronekrosen. Beitr. Orthop. Traumatol., *19*:592, 1972.
30. Beiler, D. D., and Love, W. H.: Thyroid function in Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1320, 1956.
31. Bellyei, V. A., Barta, O., and Kranicz, J.: Die Auswertung der Behandlungsergebnisse der Perthesschen Krankheit. Beitr. Orthop. Traumatol., 22:618, 1975.
32. Beneke, G., and Deutschle, N.: Frühveränderungen in der proximalen Femurepiphyse nach experimenteller Blutkreislaufstörung. Virchows Arch., *344*:125, 1967.
33. Bensahel, H., Bok, B., and Flikier, H.: La place de la scintigraphie dans l'ostéochondrite primitive de hanche. Chirurgie, *105*:321, 1979.
34. Bensahel, H., Bok, B., Cavailloles, F., and Csukonyi, Z.: Bone scintigraphy in Perthes disease. J. Pediatr. Orthop., *3*:302, 1983.
35. Bentzon, P. G. K.: Experimental studies on the pathogenesis of coxa plana. Acta Radiol., *6*:155, 1926.
36. Berenyi, P. Z.: Die Beschleunigung der Femurkopfregeneration bei Morbus Perthes durch intraartikulaere Lebertraninjektionen. Z. Orthop., *106*:567, 1969.
37. Berenyi, P., Kelemen, J., and Keki, M.: Angiographias vizsgalatok Perthes-es betegeken. Magy. Traumatol. Orthop., *15*:176, 1972.
38. Bergmann, E.: Theoretisches, klinisches und experimentelles zur Frage der aseptischen Knochennekrosen. Dtsch. Z. Chir., *206*:12, 1927.
39. Bernbeck, R.: Untersuchungen zur Pathologie und Ätiologie der Perthes'schen Krankheit. Verh. Dtsch. Orthop. Ges., *36*:241, 1948.
40. Bernbeck, R.: Zur Pathogenese der jugentlichen Hüftkopfnekrose (Perthes-Legg-Calvé). Arch. Orthop. Unfallchir., *421*:164, 1950.
41. Bernbeck, R.: Kritisches zum Perthes Problem der Hüfte. Arch. Orthop. Unfallchir., *44*:445, 1951.
42. Bernbeck, R.: Perthes-Leiden bei eineiigen Zwillingen. Z. Orthop., *103*:299, 1967.
43. Bertrams, J., Schiersmann, P., and Ritgen, G.: HLA antigens in Perthes' disease. Tissue Antigens, *12*:157, 1978.
44. Bertrand, P.: Technique de greffe intraépiphysaire dans le traitement de la coxa plana. Rev. Chir. Orthop., *40*:116, 1954.
45. Billing, L.: Roentgen examination of the proximal femur end in children and adolescents. Acta Radiol. [Suppl.], *110*:1, 1954.
46. Birkeland, I. W., and Zettl, J. H.: A hip-abduction orthosis for Legg-Perthes disease. Orthotics Prosthetics, *28*:49, 1974.
47. Bitterauf, H., Mann, M., and Siguda, P.: Die Behandlung der Perthesschen Erkrankung mit eimem Aabspreiz-Innendreh-Apparat. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopadie und Traumatologie, Sept., 1976. Z. Orthop., *115*:492, 1977.
48. Bjerkreim, I., and Hauge, M. F.: So-called recurrent Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *47*:181, 1976.
49. Blakemore, M. E., and Harrison, M. H. M.: A prospective study of children with untreated Catteral Group I Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *6 B*:329, 1979.
50. Bluemm, R. G., Falke, T. H. M., Ziedees des Plantes, B. G. J., and Steiner, R. M.: Early Legg-Perthes disease (ischemic necrosis of the femoral head) demonstrated by magnetic resonance imaging. Skeletal Radiol., *14*:95, 1985.

51. Bobechko, W. P.: The Toronto brace for Legg-Perthes disease. Clin. Orthop., *102*:115, 1974.
52. Bobechko, W. P.: The Toronto brace for Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *58-B*:115, 1976.
53. Bobechko, W. P., and Harris, W. R.: The radiographic density of avascular bone. J. Bone Joint Surg., *42-B*:626, 1960.
54. Bohr, H.: Densitometry and 18-F scintigraphy in the study of the revascularization of the femoral head in coxa plana. Acta Orthop. Scand., *44*:417, 1973.
55. Bohr, H.: Skeletal maturation in Legg-Calvé-Perthes disease. Int. Orthop. (S.I.C.O.T.), *2*:277, 1979.
56. Bohr, H.: On the development and course of Legg-Calvé-Perthes disease (LCPD). Clin. Orthop., *150*:30, 1980.
57. Bohr, H., and Larsen, H. E.: On necrosis of the femoral head after fracture of the neck of the femur. J. Bone Joint Surg., *47-B*:330, 1965.
58. Bohr, H., Baadsgaard, K., and Sager, P.: The vascular supply to the femoral head following dislocation of the hip joint. Acta Orthop. Scand., *35*:264, 1965.
59. Bohr, H., Hansen-Leth, C., and Reimann, I.: On the influence of intertrochanteric osteotomies upon the growth and vascularization of the proximal part of the femur in young rabbits. Acta Orthop. Scand., *41*:619, 1970.
60. Borgsmiller, W. K., Whiteside, L. A., Goldsand, E. M., and Lange, D. R.: Effect of hydrostatic pressure in the hip joint on proximal femoral epiphyseal and metaphyseal blood flow. Trans. Orthop. Res. Soc., *5*:23, 1980.
61. Bowen, J. R., and Schmidt, T.: Osteochondroma of the femoral neck in Perthes' disease. J. Pediatr. Orthop., *3*:28, 1983.
62. Bozsan, E. J.: A new treatment of intracapsular fractures of the neck of the femur and Calvé-Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *14*:884, 1932.
63. Branciforti, S., and Montina, S.: Qual'e il destino dell anche osteocondritiche? Minerva Ortop., *5*:404, 1954.
64. Branciforti, S., and Teti, L.: Rapporti anatomo-radiografici e varizaioni goniometriche nel perthes e nelle osteocondriti post-riduttive. Minerva Ortop., *5*:414, 1954.
65. Brezezinski, M., and Ramotowski, W.: Wyniki ambulatoryjnego leczenia choroby Legg-Calvé-Perthesa. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *37*:85, 1972. (Abstract in Am. Dig. For. Orthop. Lit., 1971, Outpatient treatment of Legg-Calvé-Perthes disease.)
66. Brill, W.: Beitraege zur Aetiologie der Perthes'schen Erkrankung des Hueftgelenkes und der Köehlerschen Metatarsalerkrankung. Arch. Orthop. Unfallchir., *24*:64, 1927.
67. Brindley, H. H.: Disabilities of the hip in children. Am. J. Orthop., *1*:88, 1959.
68. Brizzi, E., Cecchini, M., and Gremigni, D.: La vascolarizzazione arteriosa della testa e del collo del femore dell'uomo. Arch. Ital. Anat. Embriol., *76*:109, 1971.
69. Broder, H.: The late results in Legg-Perthes disease and factors influencing them: A study of one hundred and two cases. Bull. Hosp. Joint Dis., *14*:194, 1953.
70. Broder, H.: Prognosis in Legg-Perthes disease. J. Pediatr., *53*:451, 1958.
71. Brookes, M.: The vascularization of long bones in the human foetus. J. Anat., *92*:261, 1958.
72. Brotherton, B. J.: The long-term results of the treatment of Perthes' disease by recumbency and femoral head containment. J. Bone Joint Surg., *58-B*:131, 1976.
73. Brotherton, B. J., and McKibbin, B.: Perthes' disease treated by prolonged recumbency and femoral head containment: A long-term appraisal. J. Bone Joint Surg., *59-B*:8, 1977.
74. Brown, T. D., and Ferguson, A. B., Jr.: Mechanical property distributions in the cancellous bone of the human proximal femur. Acta Orthop. Scand., *51*:429, 1980.
75. Brown, T. D., and Ferguson, A. B., Jr.: The effects of hip contact aberrations on stress patterns within the human femoral head. Ann. Biomed. Eng., *8*:75, 1980.
76. Brown, T. D., Way, M. E., and Ferguson, A. B., Jr.: Stress transmission anomalies in femoral heads altered by aseptic necrosis. J. Biomech., *13*:687, 1980.
77. Brown, T. D., Way, M. E., Fu, F. H., and Ferguson, A. B., Jr.: Load transmission through the proximal femur of the growing child: A finite element analysis. Internal Publication, Department of Orthopaedic Surgery, University of Pittsburgh, 1980.
78. Bullough, P., Goodfellow, J., and O'Connor, J.: The relationship between degenerative changes and load-bearing in the human hip. J. Bone Joint Surg., *55-B*:746, 1973.
79. Bunch, W. H., and Keagy, R. D.: Application of lower extremity orthoses. *In* Principles of Orthotic Treatment. St. Louis, Mosby, 1976, pp. 32–47.
80. Burrows, H. J.: Coxa plana with special reference to its pathology and kinship. Br. J. Surg., *29*:23, 1941.
81. Burwell, R. G.: Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *60-B*:1, 1978.
82. Burwell, R. G., Dangerfield, P. H., Hall, D. J., Vernon, C. L., and Harrison, M. H. M.: Perthes' disease: An anthropometric study revealing impaired and disproportionate growth. J. Bone Joint Surg., *60-B*:461, 1978.
83. Burwell, R. G., Coates, C. L., Vernon, C. L., Harrison, M. H. M., Hall, D., Turner, M., Dangerfield, P., and Reeves, B.: Anthropometry and Perthes' disease: A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *58-B*:254, 1976.
84. Caffey, J.: The early roentgenographic changes in essential coxa plana: Their significance in pathogenesis. A.J.R., *103*:620, 1968.
85. Caffey, J. P.: Pediatric X-ray Diagnosis. 6th Ed. Vol. II. Chicago, Year Book, 1972, p. 1150.
86. Caldwell, G. A.: End results of coxa plana as related to treatment. South. Med. J., *27*:402, 1934.
87. Calvé, J.: Sur une forme particulière de coxalgie grefée. Sur des déformations caracteristique de l'extremité supérieure du fémur. Rev. Chir. (Paris), *42*:54, 1910.
88. Calvé, J.: A special form of pseudo-coxitis. Practitioner, *89*:59, 1912.
89. Calvé, J., Galland, M., and DeCagny, R.: Pathogenesis of the limp due to coxalgie. J. Bone Joint Surg., *21*:12, 1939.
90. Calver, R., Benugopal, V., Dorgan, J., Bentley, G., and Gimlette, T.: Radionuclide scanning in the early diagnosis of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *63-B*:379, 1981.
91. Camargo, F. P.: Revascularization of the neck of the femur in Legg-Calvé-Perthes syndrome. Clin. Orthop., *10*:79, 1957.
92. Cameron, J. M., and Izatt, M. M.: Legg-Calvé-Perthes disease. Scott. Med. J., 5:148, 1960.
93. Canale, S. T.: Legg-Calvé-Perthes disease. *In* Edmonson, A. S., and Crenshaw, A. H. (eds.): Campbell's Operative Orthopaedics. St. Louis, Mosby, 1980, pp. 1217–1223.
94. Canale, S. T.: Varus derotation osteotomy. *In* Edmonson, A. S., and Crenshaw, A. H. (eds.): Campbell's Operative Orthopaedics. 6th Ed. St. Louis, Mosby, 1980, pp. 1219–1223.
95. Canale, S. T., D'Anca, A. F., Cotler, J. M., and Snedden, H. E.: Innominate osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *54-A*:25, 1972.
96. Canario, A. T., Williams, L., Weintroub, S., Catter-

all, A., and Lloyd Roberts, G. C.: A controlled study of the results of femoral osteotomy in severe Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *62-B*:438, 1980.
97. Canestri, G., and Monzali, G. L.: Osteocondrite postriduttiva nella lussazione congenitale dell'anca. Lattante, *28*:537, 1957.
98. Carpenter, E. B., and Powell, D. O.: Osteochondrosis of capital epiphysis of femur (Legg-Calvé-Perthes disease). J.A.M.A., *172*:525, 1960.
99. Cartier, P., Dagher, F., and Morel, G.: L'ostéotomie de varisation dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé. A propos de 50 cas. Rev. Chir. Orthop., *62*:27, 1976.
100. Cartier, P., Hautier, S., and Lemoine, A.: L'ostéotomie de varisation dans la nécrose idiopathique de la tête fémorale. Ann. Chir., *16*:483, 1972.
101. Castaign, J., Buchet, C., and Delaneau, J.: Problems posés par l'ostéotomie de varisation de Pauwels. Rev. Chir. Orthop., *45*:717, 1959.
102. Cathro, A. J. M., and Kirkaldy-Willis, W. H.: Treatment of Perthes' disease of the hip by cancellous bone grafting. Preliminary report. J. Bone Joint Surg., *45-B*:284, 1963.
103. Catterall, A.: The natural history of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *53-B*:37, 1971.
104. Catterall, A.: Coxa plana. *In* Apley, A. G. (ed.): Modern Trends in Orthopaedics. New York, Appleton-Century-Crofts, 1972, pp. 122–147.
105. Catterall, A.: Perthes' disease. Br. Med. J., *1*:1145, 1977.
106. Catterall, A.: Legg-Calvé-Perthes syndrome. Clin. Orthop., *158*:41, 1981.
107. Catterall, A.: Legg-Calvé-Perthes Disease. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1982.
108. Catterall, A., Lloyd Roberts, G. C., and Wynne-Davies, R.: Association of Perthes' disease with congenital anomalies of genitourinary tract and inguinal region. Lancet, *1*:996, 1971.
109. Catterall, A., Pringle, J., Byers, P. D., Fulford, G. E., and Kemp, H. B. S.: Perthes' disease: Is the epiphysial infarction complete? J. Bone Joint Surg., *64-B*:276, 1982.
110. Catterall, A., Pringle, J., Byers, P. D., Fulford, G. E., Kemp, H. B. S., Dolman, C. L., Bell, H. M., McKibbin, B., Ralis, Z., Jensen, O. M., Lauritzen, J., Ponseti, I. V., and Ogden, J.: A review of the morphology of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *64-B*:269, 1982.
111. Catto, M.: Pathology of aseptic bone necrosis. *In* Davidson, J. K. (ed.): Asceptic Necrosis of Bone. Amsterdam, Excerpta Medica, 1976, pp. 3–100.
112. Cavanaugh, L. A., Shelton, E. K., and Sutherland, R.: Metabolic studies in osteochondritis of the capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *18*:957, 1936.
113. Cecchini, M., and Gremigni, D.: La vascolarizzazione intraossea dell'epifisi superiore del femore. Arch. Ital. Anat. Embriol., *74*:321, 1969.
114. Chapman, E. M.: Thyroid function in Legg-Perthes disease. N. Engl. J. Med., *255*:289, 1956.
115. Chiari, K.: International symposium on children's hip problems. Wilmington, Delaware, 1980.
116. Chiari, K., Endler, M., and Hackel, H.: Die Behandlung der Coxa magna bei Morbus Perthes' mit der Beckenosteotomie. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie, Sept., 1976. Z. Orthop., *15*:493, 1977.
117. Chiari, K., Endler, M., and Hackel, H.: Die Behandlung der Coxa magna bei M. Perthes' mit der Beckenosteotomie. Arch. Orthop. Trauma Surg., *91*:183, 1978.
118. Chicote-Campos, F., Hupfauer, W., and Drerup, S.: Die Konservative Behandlung bei Morbus Perthes. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Traumatologie, Sept., 1976. Z. Orthop., *115*:490, 1977.
119. Chigot, P. L.: Kyste "essentiel" de os: Opération ou surveillance? Union Med. Can., *101*:71, 1972.
120. Chigot, P. L., and Labbe, G.: Allongements cervicaux après section du grand trochanter chez l'enfant. Rev. Chir. Orthop., *48*:199, 1962.
121. Chivabongs, A. Z.: Verlaeuft die perthes'schen Erkrankung einseitig. Z. Orthop., *110*:418, 1972.
122. Choyce, C. C.: Traumatic dislocation of the hip in childhood and relation of trauma to pseudocoxalgia. Br. J. Surg., *12*:52, 1924.
123. Chuinard, E. G.: Femoral osteotomy in treatment of Legg-Calvé-Perthes syndrome. Orthop. Rev., *8*:113, 1979.
124. Chung, S. M.: The arterial supply of the developing proximal end of the human femur. J. Bone Joint Surg., *58-A*:961, 1976.
125. Chung, S. M. K., and Moe, J. H.: Legg-Calvé-Perthes disease. Clinical-radiographic correlations. Clin. Orthop., *41*:116, 1965.
126. Chung, S. M., and Ralston, E. L.: Necrosis of the femoral head associated with sickle cell anaemia and its genetic variants. J. Bone Joint Surg., *51-A*:33, 1969.
127. Clarke, N. M. P., and Harrison, M. H. M.: Painful sequelae of coxa plana. J. Bone Joint Surg., *65-A*:13, 1983.
128. Clarke, T. E., Finnegan, T. L., Fisher, R. L., Bunch, W. H., and Gossling, H. R.: Legg-Perthes disease in children less than four years old. J. Bone Joint Surg., *60-A*:166, 1978.
129. Cocchiarella, A., Challenor, Y., and Katz, J. F.: Orthosis for use in Legg-Calvé-Perthes disease. Arch. Phys. Med. Rehab., *53*:286, 1972.
130. Cockshott, W. P., and Palmer, P. E.: Perthes' disease (letter). Lancet, *1*:652, 1960.
131. Coleman, C. R., Slager, R. F., and Smith, W. S.: The effect of environmental influence on acetabular development. Surg. Forum, *9*:775, 1958.
132. Coleman, S. S.: Perthes' disease—complications of surgical containment by acetabular osteotomy. Presented at International Symposium on Common Hip Disorders in Children. Wilmington, Delaware, October 20–23, 1980.
133. Colinet, E., Lustygier, M., and de Longree, R.: A propos d'un cas d'ostéonécrose aseptique coxofémorale bilatérale. J. Belg. Rhum. Med. Phys., *22*:1, 1967.
134. Compere, C. L., Garrison, M., and Fahey, J. J.: Deformities of the femur resulting from arrestment of growth of the capital and greater trochanteric epiphyses. J. Bone Joint Surg., *22*:909, 1940.
135. Conti, R.: La coxometria nella diagnostica e nella terapie dell'artrosi dell'anca. Minerva Radiol., *15*:99, 1970.
136. Conway, J. J.: Radionuclide bone imaging in pediatrics. Pediatr. Clin. North Am., *24*:701, 1977.
137. Conway, J. J., Weiss, S. C., and Maldonado, V.: Scintigraphic patterns in Legg-Calvés-Perthes disease. Radiology, *102*:167, 1983.
138. Cordeiro, E. N.: Femoral osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:69, 1980.
139. Cotler, J. M.: Surgery in Legg-Calvé-Perthes syndrome. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *25*:135, 1976.
140. Cotler, J. M., and Donahue, J.: Innominate osteotomy in the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:95, 1980.
141. Craig, W. A., Karmer, W. G., and Watanabe, R.: Etiology and treatment of Legg-Calvé-Perthes syndrome. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1325, 1963.
142. Crawford, A. H.: Legg-Calvé-Perthes disease coexistent with slipped capital femoral epiphysis. A case report. J. Bone Joint Surg., *57-A*:280, 1975.
143. Crock, H. V.: An atlas of the arterial supply of the head and neck of the femur in man. Clin. Orthop., *152*:17, 1980.

144. Crossan, J. F., Wynne-Davies, R., and Fulford, G. E.: Bilateral failure of the capital femoral epiphysis: Bilateral Perthes disease, multiple epiphyseal dysplasia, pseudoachondroplasia, and spondyloepiphyseal dysplasia congenita and tarda. J. Pediatr. Orthop., 3:297, 1983.
145. Crutchlow, W. P.: SR 85 scintimetry of the hip osteoarthritis and osteonecrosis. A.J.R., *109*:803, 1970.
146. Curtis, B. H., Gunther, S. F., Gossling, H. R., and Paul, S. W.: Treatment for Legg-Perthes disease with the Newington ambulation-abduction brace. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1135, 1974.
147. Curtis, B. M.: Judging results in LPC syndrome. Orthop. Rev., *8*:159, 1979.
148. D'Ambrosia, R. D., Shoji, H., Riggins, R. S., Stadalnik, R. C., and DeNardo, G. L.: Scintigraphy in the diagnosis of osteonecrosis. Clin. Orthop., *130*:139, 1978.
149. Danforth, M. S.: The treatment of Legg-Calvé-Perthes disease without weight-bearing. J. Bone Joint Surg., *16*:506, 1934.
150. Danielsson, L. G., and Hernborg, J.: Late results of Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *36*:70, 1965.
151. Danielsson, L., Petersson, H., and Sunden, G.: Early assessment of prognosis in Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *53*:605, 1982.
152. Danigelis, J. A.: Pinhole imaging in Legg-Perthes disease. Further observations. Semin. Nucl. Med., *6*:69, 1976.
153. Danigelis, J. A., Fisher, R. L., Ozonoff, M. B., and Sziklas, J. J.: 99m Tc-polyphosphate bone imaging in Legg-Perthes disease. Radiology, *115*:407, 1975.
154. Delitala, F.: Contribution for study of typical disease of the upper end of the femur (Perthes' disease). Am. J. Orthop. Surg., *12*:555, 1915.
155. Del Torto, U.: Realizzazione di una trazione continua sul-arto inferiore che scarchi l'anca conservando la possibilita di deambulare e articolare il ginocchio. Orizz. Ortop. Odierna. Riabilit., *4*:1, 1959.
156. De Marchi, E., and Pipino, F.: L'ostéotomia metafisaria fémorale a scopo trofico. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *23*:1, 1968.
157. Denton, J. R.: Experience with Legg-Calvé-Perthes disease (L.C.P.D.) 1968–1974 at the New York Orthopedic Hospital. Clin. Orthop., *150*:36, 1980.
158. De Palma, A. F., Ahmad, L., Flannery, G., and Gandhi, D. P.: Aseptic necrosis of the talus. Revascularization after bone grafting. *101*:232, 1974.
159. Derian, P. S.: Coxa plana in dizygotic male twins. J. Bone Joint Surg., *38-A*:901, 1956.
160. Desbrosses, M. J.: A propos de la coxa plana de l'enfant. J. Med. Lyon, *52*:243, 1972.
161. Deze, S., Mazabraud, A., and Barbot-Lansaman, J.: La nécrose parcellaire de la tête fémorale. Rev. Rhum., *38*:1, 1971.
162. Dick, W., and Jani, L.: Indikationsstellung zur konservativen und operativen Perthesbehandlung. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie, Sept., 1976. Z. Orthop., *115*:490, 1977.
163. Dickens, D. R. V., and Menelaus, M. B.: The assessment of prognosis in Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *60-B*:189, 1978.
164. Dimon, J. H., III: Surgical anatomy of the hip. Surg. Clin. North Am., *54*:1327, 1974.
165. Dohnal, V.: Skeletni zralost panve. (Standardni rentgenove obrazy pro obdobi 2–10 mesice.) Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., 39:265, 1972.
166. Dorrell, J. H., and Catterall, A.: The torn acetabular labrum. J. Bone Joint Surg., *68-B*:400, 1986.
167. Douglas, G., and Rang, M.: The role of trauma in the pathogenesis of the osteochondroses. Clin. Orthop., *158*:28, 1981.
168. Drennan, J. C.: Orthotic management of Legg-Perthes disease. *In* Leach, R. E., Hoaglund, F. T., and Riseborough, E. J. (eds.): Controversies in Orthopedic Surgery. Philadelphia, Saunders, 1982, p. 315.
169. Dunn, A. W.: Coxa plana in monozygotic male twins. J. Bone Joint Surg., *42-A*:178, 1960.
170. Durham, H. A., and Outland, A. O.: Blood calcium and phosphorus in Perthes' disease: A new conception of the etiology. J. Bone Joint Surg., *10*:301, 1928.
171. Duthie, R. B.: Legg-Calvé-Perthes disease. *In* Schwartz, S. I. (ed.): Principles of Surgery. Manifestations of Musculoskeletal Disorders. New York, McGraw-Hill, 1968, pp. 1578–1579.
172. Duthie, R. B., and Hoaglund, F. T.: Legg-Calvé-Perthes disease. *In* Schwartz, S. I. (ed.): Principles of Surgery. Manifestations of Musculoskeletal Disorders. New York, McGraw-Hill, 1968, pp. 1718–1720.
173. Eaton, G. O.: Long term results of treatment in coxa plana. A follow-up study of eighty-eight patients. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1031, 1967.
174. Ebong, W. W.: Legg-Calvé-Perthes disease in Nigerians. Int. Surg., *62*:217, 1977.
175. Edgren, W.: Coxa plana. A clinical and radiological investigation with particular reference to the importance of the metaphyseal changes for the final shape of the proximal part of the femur. Acta Orthop. Scand., Suppl. 84, 1965.
176. Editorial: Tonsilitis, transient synovitis of the hip and Legg-Perthes disease. Am. J. Orthop., *4*:37, 1962.
177. Editorial: Chondritis: Legg-Perthes disease. Arthritis Rheumat., *13*:618, 1970.
178. Editorial: Perthes' disease. Br. Med. J., *1*:646, 1972.
179. Editorial: Transient synovitis in Perthes' disease. Br. Med. J., 3:62, 1973.
180. Editorial: Prognosis and treatment in Perthes' disease. Br. Med. J., 2:422, 1975.
181. Edvardsen, P., Slordahl, J., and Svenningsen, S.: Operative versus conservative treatment of Calvé-Legg-Perthes disease. Acta Orthop. Scand., *52*:553, 1981.
182. Egiazarian, A.: Importance of geobiochemical provinces in the pathogenesis of the femur head. Zh. Eksp. Klin. Med., *11*:94, 1971.
183. Eis, E., and Bensova, M.: Osteochondropathia juvenilis coxae-takzavana choroba Calveova-Leggoa-Perthesova. Cesk. Pediatr., *24*:591, 1969.
184. Elgart, J.: Coxa plana, coxitis acuta und ligamentum teres. Acta Chir. Scand., *62*:454, 1927.
185. Ellis, W.: The metaphyseal changes in Perthes' disease. (M.D. Thesis) Liverpool, University of Liverpool, 1968.
186. Ellis, W.: Metaphysis in Perthes' disease: A method of assessment and selection for treatment. J. Pediatr. Orthop., *4*:731, 1984.
187. Elmslie, R. C.: Traumatic dislocation of the hip in a child, aged 7, with subsequent development of coxa plana. Proc. R. Soc. Med., *25*:1100, 1932.
188. Emerick, R. W., Corrigan, K. E., Joistad, A. H., Jr., and Holly, L. E.: Thyroid function in Legg-Calvé-Perthes disease; a new approach to an old problem. Clin. Orthop., *4*:160, 1954.
189. Emr, J.: Perthes'-like changes in the syndrome of caudal regression. Sb. Ved. Pr. Lek. Fak. Univ. Karlovy, *15*:491, 1972.
190. Emr, J., and Komprada, J.: Transient synovitis of the hip and Legg-Perthes disease. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *35*:263, 1968.
191. Emr, J., and Komprada, J.: Developmental variation in epiphyseogenesis of the femoral head on the unaffected hip in unilateral Legg-Calvé-Perthes disease. Sb. Ved. Pr. Lek. Fak. Univ. Karlovy, *11*:237, 1968.
192. Emr, J., Svobodova, L., Svoboda, J., and Feltl, M.: Telesny vzrust, skeletni vek rozmer horni steheni

epifyzy u deti s nemoci Legg-Calvé-Perthesovou v uzemni oblasti vychdoceskeho kraje. Sb. Ved. Pr. Lek. Fak. Univ. Karlovy, Suppl., *16*:297, 1973.
193. Evans, D. L.: Legg-Calvé-Perthes disease. A study of late results. J. Bone Joint Surg., *40-B*:168, 1958.
194. Evans, D. L., and Lloyd Roberts, G. C.: Treatment in Legg-Calvé-Perthes disease. A comparison of in-patient and out-patient methods. J. Bone Joint Surg., *40-B*:182, 1958.
195. Eyre-Brook, A. L.: Osteochondritis deformans coxae juvenilis or Perthes' disease: The results of treatment by traction in recumbency. Br. J. Surg., *24*:166, 1936.
196. Eyring, E. J., Bjornson, D. R., and Peterson, C. A.: Early diagnostic and prognostic signs in Legg-Calvé-Perthes disease. A.J.R., *93*:382, 1965.
197. Fabry, G., MacEwen, G. D., and Shands, A. R.: Torsion of the femur. A follow-up study in normal and abnormal condition. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1726, 1973.
198. Fairbank, H. A. T.: Pseudo-coxalgia. Osteo-chondritis deformans juvenilis. Lancet, *1*:20, 1921.
199. Fares, G.: Indicazioni e limiti della chirurgia ortopedica nella cura delle atropatie degenerative. Minerva Ortop., *20*:593, 1969.
200. Farkas, A.: Displacement subtrochanteric osteotomy in the treatment of Legg-Perthes-Waldenstroem disease. Acta Chir. Acad. Sci. Hung., *9*:155, 1968.
201. Fasting, O. J., Langeland, N., Bjerkreim, I., Hertzenberg, L., and Nakken, K.: Bone scintigraphy in early diagnosis of Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *49*:169, 1978.
202. Fawcitt, J.: The radiological pattern of pseudocoxalgia. Br. J. Radiol., *27*:504, 1954.
203. Ferguson, A. B.: Coxa magna. A condition of the hip related to coxa plana. J.A.M.A., *104*:808, 1935.
204. Ferguson, A. B.: Early roentgenographic changes in Perthes' disease. Clin. Orthop., *1*:33, 1953.
205. Ferguson, A. B., Jr.: Synovitis of the hip and Legg-Perthes disease. Clin. Orthop., *4*:180, 1954.
206. Ferguson, A. B., Jr.: Legg-Perthes disease. *In* Orthopaedic Surgery in Infancy and Childhood. The Hip. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1968, pp. 173–186.
207. Ferguson, A. B., Jr.: The pathology of Legg-Perthes disease and its comparison with aseptic necrosis. Clin. Orthop., *106*:7, 1975.
208. Ferguson, A. B., Jr.: Pathology and treatment of Legg-Perthes disease. Pediatr. Ann., *5*:272, 1976.
209. Ferguson, A. B., Jr.: Recent advances in understanding Legg-Perthes disease. Orthop. Survey, *1*:307, 1978.
210. Ferguson, A. B., Jr., and Howorth, M. B.: Coxa plana and related conditions at the hip. J. Bone Joint Surg., *16*:781, 1934.
211. Fernandez de Valderama, J. A.: The "observation hip" syndrome and its late sequelae. J. Bone Joint Surg., *45-B*:462, 1963.
212. Feuré, M.: Osteochondritis of the hip. Clinical review. J. Bone Joint Surg., *39-B*:268, 1955.
213. Feuré, M., and LaGrange, J.: Reflexions sur 40 cas de coxa plana. Rev. Chir. Orthop., *42*:44, 1956.
214. Ficat, R. P., and Arlet, J.: *In* Hungerford, D. S. (ed.): Ischemia and Necrosis of Bone. Baltimore, Williams & Wilkins, 1980, pp. 29–102.
215. Ficat, P., Arlet, J., Vidal, R., Ricci, A., and Fournial, J. C.: Resultats therapeutiques du forage-biopsie dans les ostéo-nécroses fémoro-capitales primitives (100 cas). Rev. Rhum., *38*:269, 1971.
216. Fisher, A. G. T.: A study of loose bodies composed of cartilage or of cartilage and bone occurring in joints. Br. J. Surg., *8*:493, 1920–1921.
217. Fisher, R. L.: An epidemiological study of Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *54-A*:769, 1972.
218. Fisher, R. L., Danigelis, J. A., and Ozonoff, M. B.: Technetium-99m polyphosphate bone imaging in Legg-Perthes disease: A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *56-A*:868, 1974.
219. Fisher, R. L., Roderique, J. W., Brown, D. C., Danigelis, J. A., Ozonoff, M. B., and Sziklas, J. J.: The relationship of isotopic bone imaging findings to prognosis in Legg-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:23, 1980.
220. Forgon, M., and Miltenyi, L.: The role of the vessels of the ligamentum teres in the blood supply of the femoral head after osteotomy of the femoral neck in animal experiments. Langenbecks Arch. Klin. Chir., *326*:280, 1970. (Abstract in Am. Dig. For. Orthop. Lit., 1971.)
221. Fotter, R., Fueger, G. F., and Ritter, G.: Der Wert der Szintigraphie und Osteozintimetrie zur Früherkennung des Morbus Legg-Calvé-Perthes. Röntgenblätter, *32*:79, 1979.
222. Frankel, V. H.: Biomechanics of the musculoskeletal system. Introduction. Arch. Surg., *107*:405, 1973.
223. Franz, R.: Late sequela of femur head necroses. Beitr. Orthop. Traumatol., *19*:157, 1972.
224. Freehafer, A. A.: Osteochondritis dissecans following Legg-Calvé-Perthes disease. A report of one case. J. Bone Joint Surg., *42-A*:777, 1960.
225. Freeman, M. A. R., and England, J. P. S.: Experimental infarction of the immature canine femoral head. Proc. R. Soc. Med., *62*:431, 1969.
226. Freiberger, R. H., and Kaye, J. J.: Arthrography. New York, Appleton-Century-Crofts, 1979, p. 220.
227. Freund, E.: Osteochondritis dissecans of the head of the femur. Partial idiopathic aseptic necrosis of the femoral head. Arch. Surg., *39*:323, 1939.
228. Fryer, C. M.: Lower extremity bracing. Part II: Biomechanics of the lower extremity. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *20*:124, 1971.
229. Funayama, K., and Hosaka, T.: Arthrographic findings in Perthes' disease. Orthop. Surg. (Tokyo), *22*:531, 1971.
230. Furdiuk, V. V.: Objective evaluation of the remote results of treating osteochondropathy of the coxofemoral joint in children. Ortop. Travmatol. Protez, *32*:54, 1971.
231. Gage, H. C.: A possible early sign of Perthes' disease. Br. J. Radiol., *6*:295, 1933.
232. Gallagher, J. M., Weiner, D. S., and Cook, A. J.: When is arthrography indicated in Legg-Calvé-Perthes disease? J. Bone Joint Surg., *65-A*:900, 1983.
233. Ganz, R.: Die Epiphyseolysis capitis femoris. Ther. Umsch., *29*:442, 1972.
234. Garceau, G. J.: Surgical treatment of coxa plana. J. Bone Joint Surg., *46-B*:779, 1964.
235. Gardemin, H.: Behandlung der Schenkelhalspeudarthrose bei Kopfenekrose. Hefte Unfallheilkd., *94*:46, 1968.
236. Gasek, Z.: Ojedinely pripad recidivy Pertesovey choroby. Cesk. Pediatr., *26*:484, 1971.
237. Gershuni, D. H.: Clinical evaluation of the hip joint. Isr. J. Med. Sci., *10*:659, 1974.
238. Gershuni, D. H.: Study seeks the etiology of Legg-Calve-Perthes syndrome. An experimental approach. Orthop. Rev., *8*:49, 1979.
239. Gershuni, D. H.: Preliminary evaluation and prognosis in Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:16, 1980.
240. Gershuni, D. H., Axer, A., and Hendel, D.: Arthrographic findings in Legg-Calvé-Perthes disease and transient synovitis of the hip. J. Bone Joint Surg., *60-A*:457, 1978.
241. Gershuni, D. H., Axer, A., and Siegel, B.: Localized regressive articular cartilage changes in the hip joint of the rabbit following synovitis. Acta Orthop. Scand., *50*:179, 1979.
242. Gershuni, D. H., Amiel, D., Gonsalves, M., and

Akeson, W. H.: The biochemical response of rabbit articular cartilage matrix to an induced talcum synovitis. Acta Orthop. Scand., 52:599, 1981.
243. Gershuni, D. H., Hargens, A. R., Lee, Y., Greenberg, E. N., Zapf, R., and Akeson, W. H.: The questionable significance of hip joint tamponade in producing osteonecrosis in Legg-Calvé-Perthes syndrome. J. Pediatr. Orthop., 3:280, 1983.
244. Gershuni-Gordon, D. H., and Axer, A.: Synovitis of the hip joint. An experimental model in rabbits. J. Bone Joint Surg., *56-B*:69, 1974.
245. Giambelli, G., and Lanzetta, A.: Sostituzione con protesi metallica nella necrosi idiopatica della testa femorale. Atti Acad. Med. Lombarda, 22:354, 1967.
246. Giannestras, N.: Legg-Perthes disease in twins. J. Bone Joint Surg., *36-A*:149, 1954.
247. Gickler, H.: Furehfaeller der Perthes'schen Erkrankung. Fortschr. Geb. Röentgenstr., 55:441, 1937.
248. Gila, G.: Ereditarieta e osteochondrite dell'anca. Minerva Orthop., 6:79, 1955.
249. Gila, G., and Casto, C.: Revisione statistica delle osteocondriti giovanili. Minerva Ortop., 6:116, 1955.
250. Gilday, P. L., Paul, D., Davidson, J., and Rang, M.: Technetium polyphosphate bone scanning of nonmalignant bone disease in children. J. Bone Joint Surg., *57-B*:533, 1975.
251. Gill, A. B.: Legg-Perthes disease of the hip—its early roentgenographic manifestations and its clinical course. J. Bone Joint Surg., 22:1013, 1940.
252. Gill, A. B.: The relationship of Legg-Perthes disease to the function of the thyroid gland. J. Bone Joint Surg., 25:892, 1943.
253. Girdany, B. R., and Osman, M. Z.: Longitudinal growth and skeletal maturation in Perthes' disease. Radiol. Clin. North Am., 6:245, 1968.
254. Girod, G.: Varisizing intertrochanteral derotation osteotomy in Perthes' disease. Beitr. Orthop. Traumatol., *16*:419, 1969.
255. Glancy, J.: Lower extremity bracing. Part IV: Lower extremity orthotic components: Applications and indications. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *20*:136, 1971.
256. Glasgow, M., Graham-Smith, A., and Catterall, A.: A cause of hip pain following the Smith-Petersen approach. Read at the Royal Society of Medicine, 1978.
257. Glass, R. B. J., Poznanski, A. K., and Fisher, M. R.: Magnetic resonance imaging in Legg-Calvé-Perthes disease. Personal communication, 1988.
258. Gledhill, R. B., and McIntyre, J. M.: Transient synovitis and Legg-Calvé-Perthes disease: A comparative study. Can. Med. Assoc. J., *100*:311, 1969.
259. Goff, C. W.: Legg-Calvé-Perthes Syndrome and Related Osteochondroses of Youth. Springfield, Ill. Thomas, 1954.
260. Goff, C. W.: Growth acceleration in Legg-Calvé-Perthes syndrome by complementary feedings of aureomycin. Clin. Orthop., 6:95, 1955.
261. Goff, C. W.: Earlier weight-bearing in Legg-Calvé-Perthes syndrome. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1200, 1958.
262. Goff, C. W.: Recumbency versus non-recumbency treatment of Legg-Perthes disease. Clin. Orthop., *14*:50, 1959.
263. Goff, C. W.: Legg-Calvé-Perthes syndrome. An up-to-date critical review. Clin. Orthop., 22:93, 1962.
264. Goff, C. W.: Influence of small daily doses of tetracycline on the clinical course of Legg-Calvé-Perthes syndrome. Report of a double-blind study. Clin. Orthop., 38:71, 1965.
265. Gold, A. M.: Osteochondritis dissecans of the femoral head. Bull. Hosp. Joint Dis., *1*:30, 1940.
266. Goldenberg, R. R.: Traumatic dislocation of the hip followed by Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *20*:770, 1938.
267. Goldman, A. B., Hallel, T., Salvati, E. M., and Freiberger, R. H.: Osteochondritis dissecans complicating Legg-Perthes disease. Radiology, *121*:561, 1976.
268. Gossling, H. R.: Legg-Perthes disease. Part II. Treatment by recumbency. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *22*:296, 1973.
269. Gossling, H. R.: Legg-Perthes disease. Part III. Analysis of poor results. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., 22:301, 1973.
270. Gossling, H. R., Gee, R. O., and Pike, M. M.: Legg-Calvé-Perthes disease (abstract). J. Bone Joint Surg., *39-A*:691, 1957.
271. Gourdou, J. -F., Danet, A., Guiraud, R., Durroux, R., Ficat, P., and Arlet, J.: Nécrose expérimentale de la tête fémorale d'origine veineuse chez le chien. Rev. Rhumat., *41*:739, 1974.
272. Gower, W. E., and Johnston, R. C.: Legg-Perthes disease. Long-term follow-up of thirty-six patients. J. Bone Joint Surg., *53-A*:759, 1971.
273. Graham, R. V.: Experimental considerations in Perthes' disease. Med. J. Austr., *1*:207, 1930.
274. Gray, I. M., Lowrey, R. B., Renwick, D. H. G.: Incidence and genetics of Legg-Perthes disease (osteochondritis deformans) in British Columbia: Evidence of polygenic determination. J. Med. Genet., 9:197, 1972.
275. Green, N. E., and Griffin, P. P.: Intra-osseous venous pressure in Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *64-A*:666, 1982.
276. Green, N. E., Beauchamp, R. D., and Griffin, P. P.: Epiphyseal extrusion as a prognostic index in Legg-Calve-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *63-B*:900, 1981.
277. Greenlaw, R. K., Kahn, D. A., and Petrie, J. G.: Experimentally produced changes in rabbit resembling Legg-Calvé-Perthes disease. Surg. Forum, *11*:440, 1960.
278. Greenwald, A. S., and Haynes, D. W.: Weight-bearing areas in the human hip joint. J. Bone Joint Surg., *54-B*:157, 1972.
279. Grossard, G. D.: Hip pain during adolescence after Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *63-B*:572, 1981.
280. Gualtieri, G., and Lanzi, F.: Sul trattamento della osteocondrosi dissecante dell'anca. Minerva Ortop., *16*:354, 1965.
281. Guilleminet, M., and Barbier, J. M.: Osteochondritis dissecans of the hip. J. Bone Joint Surg., *39-B*:268, 1957.
282. Gunther, S. F., and Gossling, H. R.: Legg-Perthes disease. Part IV. Treatment by abduction ambulation. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., 22:305, 1973.
283. Gurd, A. R., and Bobechko, W. P.: Bracing in Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *57-B*:533, 1975.
284. Gutezeit, G.: Ossification of femur head granules in infants between the 3rd and 10th month. Beitr. Orthop. Traumatol., *20*:638, 1973.
285. Haas, A.: Umbau von Perthes'schen Krankheit in Osteochondritis dissecans. Zentralbl. Chir., *64*:2873, 1937.
286. Hagen, W. H.: Coxa plana: Report of two bilateral cases in brothers. J. Bone Joint Surg., *21*:1028, 1939.
287. Halkier, E.: The "tear-shaped phenomenon" in Calvé-Perthes disease. Acta Orthop. Scand., 25:287, 1956.
288. Hall, D. J., and Harrison, M. H. M.: An association between congenital abnormalities and Perthes' disease of the hip. J. Bone Joint Surg., *61-B*:18, 1979.
289. Hall, G.: Observations on Perthes' disease. (M.D. Thesis.) Manchester, University of Manchester, 1980.
290. Hall, G.: Some observations of Perthes' disease (Robert Jones prize essay of the British Orthopaedic Association 1981). J. Bone Joint Surg., *63-B*:631, 1981.
291. Hallel, T., and Salvati, E. A.: Osteochondritis dissecans following Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *58-A*:708, 1976.
292. Hamsa, W. R., and Campbell, L. S.: Osteochondritis

deformans coxae juvenilis. Familial demonstration. Am. J. Dis. Child., *86*:54, 1953.
293. Haraldsson, S.: Derotation varization osteotomy in the treatment of Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *44*:105, 1973.
294. Hardcastle, I. H., Ross, R., Hamalainen, M., and Mata, A.: Catterall grouping of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *62-B*:428, 1980.
295. Harino-Zuko, C., and Pietrogrande, V.: Orientations dans le traitement de la maladie de Perthes. *In* Bailleux, M. A. (ed.), 7th Cong. Intnl. Chir. Orthop. Bruxelles, Im. des Sciences, 1957, pp. 673–680.
296. Harper, P. S., Brotherton, B. J., and Cochlin, D.: Genetic risks in Perthes' disease. Clin. Genet., *10*:178, 1976.
297. Harrison, M. H. M.: The "broomstick" treatment of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *48-B*:382, 1966.
298. Harrison, M. H. M., and Bassett, C. A. L.: Use of pulsed electromagnetic fields in Perthes' disease: Report of a pilot study. J. Pediatr. Orthop., *4*:579, 1984.
299. Harrison, M. H. M., and Blakemore, M. E.: A study of the "normal" hip in children with unilateral Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *62-B*:31, 1980.
300. Harrison, M. H. M., and Burwell, R. G.: Perthes' disease: A concept of pathogenesis. Clin. Orthop., *156*:115, 1981.
301. Harrison, M. H. M., and Menon, M. P. A.: Legg-Calvé-Perthes disease. The value of roentgenographic measurement in clinical practice with specific reference to the broomstick plaster method. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1301, 1966.
302. Harrison, M. H. M., and Turner, M. H.: Containment splintage for Perthes' disease of the hip. J. Bone Joint Surg., *56-B*:199, 1974.
303. Harrison, M. H. M., Turner, M. H., and Jacobs, P.: Skeletal immaturity in Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *58-B*:37, 1976.
304. Harrison, M. H. M., Turner, M. H., and Nicholson, F. J.: Coxa plana. Results of a new form of splinting. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1057, 1969.
305. Harrison, M. H. M., Turner, M. H., and Smith, D. N.: Perthes' disease. Treatment with the Birmingham splint. J. Bone Joint Surg., *64-B*:3, 1982.
306. Hauge, M. F.: The treatment of coxa plana. A follow-up examination. Acta Orthop. Scand., *26*:53, 1957.
307. Haythorn, S. R.: Pathological changes found in material removed at operation in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *31-A*:599, 1949.
308. Heikkinen, E., and Puranen, J.: Evaluation of femoral osteotomy in the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:60, 1980.
309. Heikkinen, E. S., Puranen, J., and Suramo, I.: The effect of intertrochanteric osteotomy on the venous drainage of the femoral neck in Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *47*:89, 1976.
310. Heikkinen, E., Lanning, P., Suramo, I., and Puranen, J.: The venous drainage of the femoral neck as a prognostic sign in Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *51*:501, 1980.
311. Heikkinen, E., Koivisto, E., Lanning, P., Puranen, J., and Suramo, I.: Venous drainage of the femoral neck in various stages of activity in Perthes' disease. Röntgenblätter, 32:46, 1979.
312. Helbo, S.: Morbus Calvé-Perthes. Thesis, Copenhagen. Odense, Fyns Tidendes Bogtrykkeri, 1953.
313. Henard, D. C., and Calandruccio, R. A.: Experimental production of roentgenographic and histological changes in the capital femoral epiphysis following abduction, extension and internal rotation of the hip. J. Bone Joint Surg., 52-A:600, 1970.
314. Henard, D. C., and Calandruccio, R. A.: Experimental production of roentgenographic and histological changes in the capital femoral epiphysis following abduction, extension, and internal rotation of the hip. Surg. Forum, 22:442, 1971.
315. Herndon, C. H., and Aufrank, C. D.: Avascular necrosis of the femoral head in adult. Clin. Orthop., *86*:43, 1972.
316. Herndon, C. H., and Heyman, C. H.: Legg-Perthes disease. An evaluation of treatment by traction and ischial weight-bearing brace. J. Bone Joint Surg., *34-A*:25, 1952.
317. Herold, H. F.: Avascular necrosis of the femoral head due to malposition in untreated congenital dislocation of the hip. Int. Orthop. (S.I.C.O.T.), *2*:293, 1979.
318. Herring, J. A., Lundeen, M., and Wenger, D. R.: Minimal Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *62-B*:25, 1980.
319. Herrmann, H. J.: Comparative pathology of epiphyseolysis of the femur head in animals. Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:26, 1971.
320. Herzog, F. G.: A study of Perthes' disease. Proc. R. Soc. Med., *54*:1102, 1961.
321. Heyman, C. H., and Herndon, C. H.: Legg-Perthes disease. A method for the measurement of the roentgenographic results. J. Bone Joint Surg., *32-A*:767, 1950.
322. Hirohashi, K., Kanbara, T., Kuroda, K., Okajima, M., Hyashi, M., and Shimazu, A.: Perthes' disease—a classification based on the extent of epiphyseal and metaphyseal involvement. Int. Orthop. (S.I.C.O.T.), *4*:47, 1980.
323. Hirotani, H., and Ito, T.: Chondrocyte mitosis in the articular cartilage of femoral heads with various diseases. Acta Orthop. Scand., *46*:979, 1975.
324. Hoerdegan, K. M.: Aetiologische Factoren und diagnostische Probleme beime Morbus Perthes. Dtsch. Med. Wochenschr., *98*:2087, 1973.
325. Hoerdegan, K. M., and Witt, A. N.: Erfahrungen mit der intertrochanteren Varisierungsosteotomie bei der Legg-Calvé-Perthes'schen Erkrankung. Arch. Orthop. Unfallchir., *70*:320, 1971.
326. Hoerdegan, K. M., Kohne, E., and Ludinghausen, M.: Zur aetiologie der Legg-Calvé-Pertheschen Krankheite. Haematologische, genetische und histologische Untersuchungen. Munch. Med. Wochenschr., *113*:856, 1971.
327. Holdsworth, F. W.: Epiphyseal growth. Speculations on the nature of Perthes' disease. Ann. R. Coll. Surg., Engl., 39:1, 1966.
328. Horwitz, T.: The deformity in Legg-Calvé-Perthes disease. Bull. Hosp. Joint Dis. (N.Y.), *21*:181, 1960.
329. Howard, R. J., and Simmons, R. L.: Viral infection and the surgical patient. Surg., Gynecol. Obstet., *137*:1046, 1973.
330. Howe, W. W., Jr., Lacey, T., and Schwartz, R. P.: A study of the gross anatomy of the arteries supplying the proximal portion of the femur and the acetabulum. J. Bone Joint Surg., *32-A*:856, 1950.
331. Howorth, M. B.: Coxa plana. J. Bone Joint Surg., *30-A*:601, 1948.
332. Howorth, M. B.: Coxa plana. Arch. Pediatr., *76*:1, 1959.
333. Hughes, S.: Radionuclides in orthopaedic surgery. J. Bone Joint Surg., *62-B*:141, 1980.
334. Huluth, A., Norberg, I., and Olson, S. E.: Coxa plana in the dog. A preliminary report of a clinical, roentgenographic, histological, and microangiographic study. J. Bone Joint Surg., *44-A*:918, 1962.
335. Hungerford, D. S.: Early diagnosis of ischemic necrosis of the femoral head. Johns Hopkins Med. J., *137*:270, 1975.
336. Hungerford, D. S., and Zizic, T. M.: II. The treatment of ischemic necrosis of bone in systemic lupus erythematosus. Medicine, 59:143, 1980.
337. Hurley, R. M., Steinberg, R. H., Patriquin, H., and

Drummond, K. N.: Avascular necrosis of the femoral head in childhood. Systemic lupus erythematosus. Can. Med. Assoc. J., *111*:781, 1974.
338. Illyes, Z.: Angaben zur Aetiologie de Luzationsperthes. Z. Orthop., *104*:61, 1968.
339. Imhauser, G.: Behandlungen der Pertheschen Erkrankung mit Fixierung in Entlastungs-stellung (17 jaehrige Erfahrungen). Z. Orthop., *107*:553, 1970.
340. Inglis, A.: Genetic implications in coxa plana. J. Bone Joint Surg., *42-A*:711, 1960.
341. Inoue, A., and Ono, K.: A histological study of idiopathic avascular necrosis of the head of the femur. J. Bone Joint Surg., *61-B*:138, 1979.
342. Inoue, A., Freeman, M. A. R., Vernon-Roberts, B., and Mizuno, S.: The pathogenesis of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *58-B*:453, 1976.
343. Iselin, H.: Über den Zusammenhang von jugentlichem Schenkelkopfschwund and ähnhlichen Deformation mit dem Malum senile coxae und Arthritis deformans. Schweiz. Ärzteztg., *48*:1016, 1918.
344. Iwasaki, K.; and Mori, Y.: Follow-up study of Perthes' disease. Orthop. Surg. (Tokyo), *21*:94, 1970.
345. Jacchia, G. E., and Faldini, A.: L'evoluzione clinicoradiographica della malattia di Legg-Calvé-Perthes. Arch. Putti Chir. Organi Mov., 22:135, 1967.
346. Jacobs, B. W.: Early recognition of osteochondrosis of capital epiphysis of femur. J.A.M.A., *172*:527, 1960.
347. Jacobs, B. W.: Synovitis of the hip in children and its significance. Pediatrics, *47*:558, 1971.
348. Jaffe, H. L.: Certain disorders of individual epiphyses, apophyses, and epiphysioid bones. *In* Metabolic, Degenerative, and Inflammatory Diseases of Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1972, pp. 565–631.
349. Jani, L.: Die operative Behandlung des Morbus Perthes mit der Varisations-Derotations-Osteotomie. Z. Orthop., *108*:406, 1971.
350. Jani, L. F. H., and Dick, W.: Results of three different therapeutic groups in Perthes' disease. Clin. Orthop., *150*:88, 1980.
351. Jansen, M.: On coxa plana and its causation. A theory presented to the American Orthopaedic Association in Washington, D.C., May 2, 1922. J. Bone Joint Surg., 5:265, 1923.
352. Jensen, O. M., and Lauritzen, J.: Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *58-B*:332, 1976.
353. Jequier, M., and Fredenhagen, H.: L'hérédité de la dystrophie épiphysaire des hanches (ostéochondrite déformante juvénile) (Maladie de Legg-Calvé-Perthes). Radiol. Clin. (Paris), *17*:92, 1948.
354. Johnston, R. C., and Smidt, G. L.: Measurement of hip-joint motion during walking. Evaluation of an electrogoniometric method. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1083, 1969.
355. Jokisch, H.: Ein Beitrage zur operativen Behandlung des Morbus Perthes. Arch. Orthop. Unfallchir., 56:664, 1964.
356. Jonsäter, S.: Coxa plana. A histo-pathologic and arthrographic study. Acta Orthop. Scand., Suppl. 12, 1953.
357. Kamhi, E.: Legg-Calvé-Perthes disease. Postgrad. Med., *60*:125, 1976.
358. Kamhi, E., and MacEwen, G. D.: Treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. Prognostic value of Catterall's classification. J. Bone Joint Surg., *57-A*:651, 1975.
359. Kamhi, E., and MacEwen, G. D.: Osteochondritis dissecans in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *57-A*:506, 1975.
360. Karadimas, J. E.: Conservative treatment of coxa plana. A comparison of the early results of different methods. J. Bone Joint Surg., *53-B*:315, 1971.
361. Kasperek, H. G., and Schwetlick, W.: Die Behandlung prarthrotischer Hüftdeformitaten. Z. Rheumaforsch., 28:243, 1969.
362. Katz, J. F.: Protein-bound iodine in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *37-A*:842, 1955.
363. Katz, J. F.: Legg-Calvé-Perthes disease—results of treatment. Clin. Orthop., *10*:61, 1957.
364. Katz, J. F.: "Abortive" Legg-Calvé-Perthes disease or developmental variation in epiphyseogenesis of the upper femur. J. Mt. Sinai Hosp., *32*:651, 1965.
365. Katz, J. F.: Conservative treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1043, 1967.
366. Katz, J. F.: Arthrography in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *50-A*:467, 1968.
367. Katz, J. F.: Femoral torsion in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *50-A*:473, 1968.
368. Katz, J. F.: Minimal Legg-Calvé-Perthes disease. J. Mt. Sinai Hosp., 35:408, 1968.
369. Katz, J. F.: Legg-Calvé-Perthes disease. The role of distortion of normal growth mechanisms in the production of deformity. Clin. Orthop., *71*:193, 1970.
370. Katz, J. F.: Osteochondroma of the neck of the femur in Legg-Calvé-Perthes disease: Report of two cases. Clin. Orthop., *68*:50, 1970.
371. Katz, J. F.: Legg-Calvé-Perthes disease. A statistical evaluation of 358 cases. Mt. Sinai J. Med., *40*:20, 1973.
372. Katz, J. F.: Recurrent Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *55-A*:833, 1973.
373. Katz, J. F.: Legg-Calvé-Perthes disease associated with hereditary multiple exostosis: A case report. Mt. Sinai J. Med., *45*:46, 1978.
374. Katz, J. F.: Nonoperative therapy in Legg-Calvé-Perthes disease. Orthop. Review, *8*:69, 1979.
375. Katz, J. F.: Late modelling changes in Legg-Calvé-Perthes disease (L.C.P.D.) with continuing growth to maturity. Clin. Orthop., *150*:115, 1980.
376. Katz, J. F., and Challenor, Y. B.: Legg-Calvé-Perthes disease. *In* Downey, J. A. (ed.): The Child with Disabling Illness. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 319–329.
377. Katz, J. F., and Siffert, R. S.: Skeletal maturity in Legg-Calvé-Perthes disease. Int. Orthop. (S.I.C.O.T.), *1*:227, 1977.
378. Kehl: Kritisches Sammelreferat ueber die "Perthes'-schen Krankheit." (Osteochondritis deformans juvenilis coxae). Dtsch. Med. Wochenschr., *51*:169, 1925.
379. Kelikian, A. S., Tachdjian, M. O., Askew, M. J., and Jasty, M.: Greater trochanteric advancement of the proximal femur: A clinical and biomechanical study. *In* Hungerford, D. S. (ed.): The Hip. St. Louis, C. V. Mosby, 1983, pp. 77–105.
380. Kelly, F. B., Jr., Canale, S. T., and Jones, R. R.: Legg-Calvé-Perthes disease. Long-term evaluation of noncontainment treatment. J. Bone Joint Surg., 62-A:400, 1980.
381. Kelsey, J. L.: The epidemiology of diseases of the hip: A review of the literature. Int. J. Epidemiol., *6*:269, 1977.
382. Kemp, H. B. S.: Radiological changes in Perthes' disease. Br. J. Radiol., 39:744, 1966.
383. Kemp, H. B. S.: Perthes' disease: An experimental and clinical study. Ann. R. Coll. Surg. Engl., *52*:18, 1973.
384. Kemp, H. B. S.: Perthes' disease. Nurs. Mirr., March, p. 58, 1975.
385. Kemp, H. B. S.: Perthes' disease—the influence of intracapsular tamponade on the circulation in the hip joint of the dog. Clin. Orthop., *156*:105, 1981.
386. Kemp, H. B. S., and Boldero, J. L.: Radiological changes in Perthes' disease. Br. J. Radiol., 39:744, 1966.
387. Kemp, H. B. S., and Colmeley, J. A.: Recurrent Perthes' disease. Br. J. Radiol., *44*:6754, 1971.
388. Kempson, G. E.: Mechanical properties of articular cartilage. J. Physiol. (Lond.), *223*:23, 1972.
389. Kenzora, J. E., Steele, R. E., Yosipovitch, Z., Boyd,

R., and Glimcher, M. J.: Tissue biology following experimental infraction of the femur head. Part I. Bone studies. *In* Proc. 36th Ann. Meeting, A.A.O.S., New York, 1969. Abstract in J. Bone Joint Surg., *51-A*:1021, 1969.
390. Keret, D., Harrison, M. H. M., Clarke, N. M. P., and Hall, D. J.: Coxa plana—the fate of the physis. J. Bone Joint Surg., *66-A*:870, 1984.
391. Kidner, F. C.: Causes and treatment of Perthes' disease. Am. J. Orthop. Surg., *14*:339, 1916.
392. Kiepurska, A., and Makuchowa, K.: Osteochondrosis dissecans w nastepstwie choroby Legg-Calvé-Perthesa. Chir. Narzadow Ruchu Orthop. Pol., *38*:79, 1973.
393. Kikuchi, H.: Studies on the conservative therapy of Perthes' disease. J. Kumamoto Med. Soc., *43*:399, 1969.
394. King, E. W., Fisher, R. L., Gage, J. R., and Gossling, H. R.: Ambulation-abduction treatment in Legg-Calvé-Perthes disease (L.C.P.D.). Clin. Orthop., *150*:43, 1980.
395. Kite, J. H., and French, G. O.: The early diagnosis of flatheaded femur. South. Med. J., *45*:581, 1952.
396. Kleinberg, S.: The treatment of early epiphyseolisthesis at the hip by drilling and delayed weightbearing. Bull. Hosp. Joint Dis., *13*:77, 1952.
397. Kleinman, R. G., and Bleck, E. E.: Increased blood viscosity in patients with Legg-Perthes disease: A preliminary report. J. Pediatr. Orthop., *1*:131, 1981.
398. Klisic, P. J.: Treatment of Perthes' disease in older children. J. Bone Joint Surg., *65-B*:419, 1983.
399. Klisic, P., Blasevic, U., and Seferovic, O.: Approach to treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:54, 1980.
400. Klisic, P., Seferovic, O., and Blazevic, U.: Indications for treatment in coxa plana. Int. Orthop., *1*:33, 1977.
401. Klisic, P., Seferovic, O., and Blazevic, U.: Legg-Calvé-Perthes syndrome: Classification and indications for treatment. Orthop. Rev., *8*:81, 1979.
402. Köhler, R., and Seringe, R.: Ostéochondrite primitive de la hanche ou maladie de Legg-Perthes-Calvé. *In* Cahiers d'enseignement de la Sofcot no. 16. Paris, Expansion Scientifique Française, 1981, pp. 30–96.
403. Konjetzny, G. E.: Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der Perthes-Calve'schen Krankheit (Osteochondritis Coxae deformans juvenilis). Acta Chir. Scand., *74*:361, 1934.
404. Korvin, H. G.: Pseudocoxalgia: Calvé-Legg-Perthes disease. Proc. R. Soc. Med., *40*:886, 1947.
405. Kurochkin, I. V.: Orthopedic aid to children with deformities of the talocrural joint following traumatic osteoepiphysiolysis. Orthop. Travmatol. Protez., *34*:81, 1973.
406. LaCroix, P.: Les vaisseaux du ligament rond dans la pathogénie de la coxa plana. Rev. Chir. Orthop., *28*:30, 1942.
407. Lamont, R. L., Muz, J., Heilbronner, D., and Bouwhuis, J. A.: Quantitative assessment of femoral head involvement in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *53-A*:746, 1962.
408. Langenskiöld, A.: Changes on the capital growth plate and the proximal femoral metaphysis in Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:110, 1980.
409. Langenskiöld, A., Sarpio, O., and Michelsson, J. E.: Experimental dislocation of the hip in the rabbit. J. Bone Joint Surg., *44-B*:209, 1962.
410. Laron, Z., Axer, A., and Drezner, A.: Growth and development of children with Legg-Calvé-Perthes syndrome in Israel. Isr. J. Med. Sci., *9*:612, 1973.
411. Larsen, E. H., and Reimann, I.: Calvé-Perthes disease. Macro- and microscopic observations (Proc. Scand. Orthop. Soc. - Denmark, 1970). Abstract in Acta Orthop. Scand., *42*:455, 1971.
412. Larsen, E. H., and Reimann, I.: Calvé-Perthes disease. Acta Orthop. Scand., *44*:426, 1973.
413. Larson, C. B.: Rating scale for hip disabilities. Clin. Orthop., *31*:85, 1963.
414. Laurent, L. E., and Poussa, M.: Intertrochanteric varus osteotomy in the treatment of Perthes' disease. Clin. Orthop., *150*:73, 1980.
415. Lauritzen, J.: Resultate af korestolbehandlung ved mb. Calvé-Perthes. Nord. Med., *84*:1599, 1970.
416. Lauritzen, J.: Legg-Calvé-Perthes disease. *In* Proceedings Scand. Orthop. Soc. Denmark, 1970. Abstract in Acta Orthop. Scand., *42*:456, 1971.
417. Lauritzen, J.: The arterial supply to the femoral head in children. Acta Orthop. Scand., *45*:724, 1974.
418. Lauritzen, J.: Legg-Calvé-Perthes disease, a comparative study. Acta Orthop. Scand. Suppl., *159*:1, 1975.
419. Legal, H., and Weseloh, G.: Differentialdiagnose von Hüftkopfnekrosen im Saulings und Kleinkindesalter. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie, Sept., 1976. Z. Orthop., *115*:487, 1977.
420. Legg, A. T.: An obscure affection of the hip joint. Boston Med. Surg. J., *162*:202, 1910.
421. Legg, A. T.: The end results of coxa plana. J. Bone Joint Surg., *9*:26, 1927.
422. Legg, A. T.: The classic: An obscure affection of the hip joint. Clin. Orthop., *79*:4, 1971.
423. Lehneis, H. R.: Lower extremity bracing. Part III: Principles of orthotic alignment in the lower extremity. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *20*:131, 1971.
424. Lejeune, E., Bouvier, M., Lahneche, B., Ruitton, P., and Queneau, P.: Apport du strontium 87m diagnostic des ostéonécroses aseptiques épiphysaires. Rhumatologie, *24*:83, 1972.
425. Lemoine, A.: Vascular changes after interference with the blood flow of the head of the rabbit. J. Bone Joint Surg., *39-B*:763, 1957.
426. Lemperg, R., Liliequist, B., and Mattsson, S.: Asymmetry of the epiphyseal nucleus in the femoral head in stable and unstable hip joints. Pediatr. Radiol., *1*:191, 1973.
427. Levy, L. J., and Girard, P. M.: Legg-Perthes disease. A comparative study of various methods of treatment. J. Bone Joint Surg., *24*:663, 1942.
428. Lian, G.: Congenital coxa vara and Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *19*:527, 1950.
429. Lilienberg, J.: Femoral head necrosis following overhead extension. Beitr. Orthop. Traumatol., *19*:113, 1972.
430. Lindholm, T. S., Laurent, L. E., Osterman, K., and Snellman, O.: Perthes' disease of a severe type developing after satisfactory closed reduction of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *60B*:15, 1978.
431. Lino Ferreira, A. M., and Cortez-Pimentel, J.: Osteonecrose primitiva da cabeca do femur. Na crianca. Rev. Ortop. Traumatol., *13*:3, 1969.
432. Lippert, F. G. III: A long leg brace for comprehensive force measurement design and experimental studies. Acta Orthop. Scand., Suppl. 138, 1971.
433. Lippmann, R. K.: The pathogenesis of Legg-Calvé-Perthes disease. Based upon the pathologic findings in a case. Am. J. Surg., *6*:785, 1929.
434. Ljunggren, G.: Legg-Perthes disease in the dog. Acta Orthop. Scand. Suppl., *95*:1, 1967.
435. Ljunggren, G.: Legg-Perthes disease in the dog. A case report with special reference to initial radiographic changes. Clin. Orthop., *62*:31, 1969.
436. Lloyd Roberts, G. C.: Perthes' disease. Part I: Pathogenesis, classification, and treatment. *In* Lloyd Roberts, G. C. and Ratliff, A. H. C. (eds.): Hip Disorders in Children. London, Butterworth, 1978, pp. 119–149.

437. Lloyd Roberts, G. C.: Editorials and Annotations. The management of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *64-B*:1, 1982.
438. Lloyd Roberts, G. C., Catterall, A., and Salamon, P. B.: A controlled study of the indications and the results of femoral osteotomy in Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *58-B*:31, 1976.
439. Lohr, E.: Wesen Ursachen und Verhutungsmoglichkeiten de Kopekernzerfalls. Beitr. Orthop. Traumatol., *12*:316, 1965.
440. Louyot, P., Gaucher, A., Pourel, J., Monet, Y., and Tamisier, J. N.: De quelques problémes posé par l'ostoenécrose aseptique de la tête fémorale. Rev. Rhum. Mal. Osteoartic., *38*:201, 1971.
441. Lowe, H.: Prognosis of Perthes' disease with special consideration of the problem of early operative treatment. Beitr. Orthop. Traumatol., *16*:589, 1969.
442. Lowe, H.: Contribution to the treatment of Calvé-Legg-Perthes disease. Problems of treatment and results of surgical treatment since 1959. Z. Orthop., *106*:341, 1969.
443. Lucas, L. S.: Painful hips in children. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *5*:144, 1948.
444. Lukins, J. L.: Classification of Perthes' disease and its implications. J. Bone Joint Surg., *57-A*:136, 1975.
445. McAndrew, M. P., and Weinstein, S. L.: A long-term follow-up of Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *66-A*:860, 1984.
446. McComas, E.: Perthes' disease and its occurrence as a familial condition. Med. J. Aust., *2*:584, 1946.
447. McCullough, N. C.: Lower extremity bracing. Part I: Introduction to lower extremity orthotics. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *22*:116, 1971.
448. McKay, D.: Cheilectomy in Legg-Calvé-Perthes: Indications, technique and results. Orthop. Clin. North Am., *11*:141, 1980.
449. McKibbin, B.: Recent advances in Perthes' disease. *In* McKibbin, B. (ed.): Recent Advances in Orthopaedics. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1975, pp. 173–195.
450. McKibbin, B., and Ralis, Z.: Pathological changes in a case of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *56-B*:438, 1974.
451. Maar, D., Michalickova, J., Filipsky, J., Duhon, J., and Sykora, F.: Niektore nase poznatky pri dlhodobej knozervativnej ustavnej liecbe Legg-Calvé-Perthes choroby. Acta Chir. Orthop. Traumatol., *41*:335, 1974.
452. Makuchowa, K., and Rrynkiewicz, K.: Postacie radiologiczne choroby perthesa. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *38*:38, 1973.
453. Makuchowa, K., and Sobipanek, E.: Wiek szkieletowy w chorobie Perthesa. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *38*:73, 1973.
454. Malawski, S., Kiepursk, A., Kurpiwska, D., and Lakomski, M.: Pozne wyniki leczenia choroby Perthesa. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *38*:51, 1973.
455. Mann, M., and Oerke, H. P.: Zur Frage der Position des Hüftkopfes bei der konservativen Perthes-Behandlung. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie. Z. Orthop., *115*:491, 1977.
456. Maquet, P.: Traitement biomecanique de la nécrose ischémique de la tête du fémur. Acta Orthop. Belg., *38*:526, 1972.
457. Marino-Zuco, C., and Pietrogrande, V.: Orientations dans le traitement de la maladie de Perthes. *In* Bailleux, M. (ed.): Proc. 7th Cong. Int. Chir. Orthop., Barcelona. Bruxelles, Im. des Sciences, 1957, pp. 673, 680.
458. Markheim, H. R.: Legg-Perthes disease and slipped epiphysis on the same patient. A case report. J. Bone Joint Surg., *31-A*:666, 1949.
459. Marklund, T., and Tillberg, B.: Coxa plana: A radiological comparison of the rate of healing with conservative measures and after osteotomy. J. Bone Joint Surg., *58-B*:25, 1976.
460. Martin, H. E.: Geometrical-anatomical factors and their significance in early x-ray diagnosis of hip-joint disease in children. Radiology, *56*:842, 1951.
461. Matles, A. L.: Reflex sympathetic dystrophy in a child. A case report. Bull. Hosp. Joint Dis., *32*:193, 1971.
462. Matsoukas, J. A.: Viral antibody titers to rubella in coxa plana or Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *46*:957, 1975.
463. Matsumoto, S.: Studies on positional changes of the circulation of the hip in Legg-Calvé-Perthes disease and allied conditions. J. Jpn. Orthop. Assoc., *43*:1013, 1969.
464. Mattner, H. R.: On the hystopathology of Perthes disease. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:62, 1968.
465. Matzen, P. F.: Zur operativen Behandlung des genuinen Morbus Perthes. Z. Orthop., *116*:867, 1978.
466. Mau, H., and Schmitt, H. W.: Der konstitutinelldysostotische Perthes und die Skelettreifungshemungen beim eigtlichen Perthes. Z. Orthop., 93:515, 1960.
467. Maurer, H. J. and Skandfer, B.: Perthes' disease: A roentgenological clinic study. Z. Orthop., *116*:240, 1978.
468. Mayba, I. I.: Legg-Perthes disease. Manit. Med. Rev., *50*:16, 1970.
469. Meyer, J.: Dysplasia epiphysealis capitis femoris. A clinical-radiological syndrome and its relationship to Legg-Calvé-Perthes disease. Acta Orthop. Scand., *34*:183, 1964.
470. Meyer, J.: Treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. Acta Orthop. Scand. Suppl., *86*:9, 1966.
471. Meyer, J.: Legg-Calvé-Perthes disease, radiological results of treatment and their late clinical consequences. Acta Orthop. Scand. Suppl., *167*:1, 1977.
472. Milch, H.: The brace treatment of epiphysiology. Bull. Hosp. Joint Dis., *13*:94, 1952.
473. Milgram, J. E., Norman, A., and Langa, G. A.: Healing of Legg-Calvé-Perthes disease using an abduction brace which prevents hip flexion. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1240, 1969.
474. Milgram, J. W.: Synovial osteochondromatosis in association with Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *145*:179, 1979.
475. Mindell, E. R., and Sherman, M. S.: Late results in Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., 33-A:1, 1951.
476. Mintowt-Czyz, W., and Tayton, K.: Indication for weight relief and containment in the treatment of Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *54*:439, 1983.
477. Mirosky, Y., Axer, A., and Hendel, D.: Residual shortening after osteotomy for Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *66-B*:184, 1984.
478. Mizuno, S.: Surgery of the joint capsule for Perthes' disease. Orthop. Surg. (Tokyo), *19*:343, 1968.
479. Mizuno, S.: Therapeutic guide for Perthes' disease. Orthop. Surg. (Tokyo), *20*:186, 1969.
480. Mizuno, S., Hirayama, M., Kotani, P. T., and Simazu, A.: Pathological histology of Legg-Calvé-Perthes disease with special reference to its experimental production. Med. J. Osaka Univ., *17*:177, 1966.
481. Moller, P. F.: The clinical observations after healing of Calvé-Perthes disease compared with the final deformities left by that disease, and the bearing of those final deformities on the ultimate diagnosis. Acta Radiol., *5*:1, 1926.
482. Molloy, M. K., and MacMahon, B.: Incidence of Legg-Perthes disease (osteochondritis dissecans). N. Engl. J. Med., *275*:988, 1966.
483. Molloy, M. K., and MacMahon, B.: Birth weight and Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *49-A*:498, 1967.
484. Monty, C. P.: Familial Perthes' disease resembling

multiple epiphyseal dysplasia. J. Bone Joint Surg., *44-B*:565, 1962.

485. Morley, T. R., Short, M. D., and Dowsett, D. J.: Femoral head activity in Perthes' disease: Clinical evaluation of a quantitative technique for estimating tracer uptake. J. Nucl. Med., *19*:884, 1978.
486. Morris, M. L., and McGibbon, K. C.: Osteochondritis dissecans following Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *44-B*:562, 1962.
487. Morrissy, R. T.: Legg-Calvé-Perthes disease. Personal communication, 1986.
488. Mose, K.: Legg-Calvé-Perthes disease. Thesis. Aarhus, Denmark, Universitetsforlaget I Aarhus, 1964.
489. Mose, K.: Legg-Calvé-Perthes Disease; A Comparison Between Three Methods of Conservative Treatment. Aarhus, Universitetsforlaget, 1964.
490. Mose, K.: Methods of measuring in Legg-Calvé-Perthes disease with special regard to the prognosis. Clin. Orthop., *150*:103, 1980.
491. Mose, K., Hjorth, L., Ulfeldt, M., Christensen, E. R., and Jensen, A.: Legg-Calvé-Perthes disease: The late occurrence of coxarthrosis. Acta Orthop. Scand., Suppl. 169, 1977.
492. Muirhead-Allwood, W., and Catterall, A.: The treatment of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *64-B*:282, 1982.
493. Muller, V.: Die Epiphysiolysis capitis femoris. Wien. Med. Wochschr., *122*:714, 1972.
494. Murphy, R. P., and Marsh, H. O.: Incidence and natural history of "head at risk" factors in Perthes' disease. Clin. Orthop., *132*:102, 1978.
495. Murray, R. O., and Jacobson, H. G.: Perthes' disease. *In* The Radiology of Skeletal Disorders. Congenital Disorders. Baltimore, Williams & Wilkins, 1971, pp. 210–218.
496. Mussbichler, H.: Angiography of the hip region. Comparison between different angiographic modifications. Acta Radiol. (Stockh.), *11*:593, 1971.
497. Myhre Jensen, O., and Lauritzen, J.: Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *58-B*:332, 1976.
498. Nagura, S.: Das Wesen und die Entstehung der Osteochondritis dissecans Konigs (bzw. der Perthes, Köhler II-und ahnlichen Krankheiten and Veranderungen an wachsenden Knocheneden). Zentralbl. Chir., *64*:2049, 1937.
499. Nagura, S.: Coxa plana und coxa magna. Arch. Orthop. Unfallchir., *65*:264, 1969.
500. Nagura, S.: Die Osteochondritis dissecans des Hüftgelenks und ihre Ätiologie. Arch. Orthop. Unfallchir., *65*:371, 1969.
501. Nagura, S.: Ueber die sogenannte idiopathische Hüftkopfnekrose bei Erwachsenen. Arch. Orthop. Unfallchir., *66*:138, 1969.
502. Nagura, S., and Kosuge, S.: Die Pathogenese und das Wesen der Perthes'schen Krankheit. Arch. Klin. Chir., *191*:347, 1938.
503. Natzler: Ueber deformierende Gelenkerkrankungen des Kindesalters. (21 Orthop. Kongres Gesell.). Verh. Dtsch. Orthop., *21*:502, 1927.
504. Nevelos, A. B.: Bilateral Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *51*:649, 1980.
505. Nishio, A.: Management of Perthes' disease. Orthop. Surg. (Tokyo), *20*:177, 1969.
506. Nishio, A., and Yakushiji, K.: Legg-Calvé-Perthes disease. Hystology and treatment. Yonago Acta Med., *6*:1, 1962.
507. Noel, S. M.: Legg-Calvé-Perthes syndrome: Treatment of established deformity. *In* Proceedings, First International Symposium on Legg-Calvé-Perthes Syndrome. Los Angeles, Orthopedic Hospital, 1977, p. 173–177.
508. Norman, A., and Bullough, P.: The radiolucent crescent line—an early diagnostic sign of avascular necrosis of the femoral head. Bull. Hosp. Joint Dis., *24*:99, 1963.
509. Nussbaum, A.: Über Osteochondritis Coxae juvenilis Calvé-Legg-Perthes. Dtsch. Med. Wochenschr., *49*:849, 1923.
510. Oestreich, A. E.: Hip pain and its variations: Radiological aspects. J. Natl. Med. Assoc., *66*:208, 1974.
511. O'Garra, J. A.: The radiographic changes in Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *41-B*:465, 1959.
512. Ogden, J. A.: Changing patterns of proximal femoral vascularity. J. Bone Joint Surg., *56-A*:941, 1974.
513. O'Hara, J. P., Davis, N. D., Gage, J. R., Sundberg, A. B., and Winter, R. B.: Long-term follow-up of Perthes' disease treated nonoperatively. Clin. Orthop., *125*:49, 1977.
514. Ott, G., and Franke, J.: Co-occurrence of tibia-vara (Blount), Perthes' disease and enchondral dysostosis. Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:87, 1971.
515. Pacini, D., and Rizzi, G.: Contributo allo studio anatomico del legamento rotondo del femore. Considerazioni sulkla patologia dell'anca. Chir. Organi Mov., *29*:196, 1943.
516. Panner, H. J.: A peculiar affection of the capitellum humeri, resembling Calvé-Perthes disease of the hip. Acta Radiol., *10*:234, 1929.
517. Pantazopoulos, T., Matsoukas, J., Gavras, M., Nikiforidis, P., and Hartofilakidis-Garofalidis, G.: Osteochondritis dissecans following coxa plana. Acta Orthop. Scand., *43*:532, 1972.
518. Papadopoulos, J. S., Agnantis, J., and Popp, W.: Luxationsperthes—gibt es röntgenologische Möglichkeiten für die Voraussage und der Frühdiagnose? Z. Orthop., *115*:752, 1977.
519. Pappas, A. M.: The osteochondroses. Pediatr. Clin. North Am., *14*:549, 1967.
520. Pauwels, P.: Des affections de la hanche d'origine mechanique et de leur traitement par l'ostéotomie d'adduction. Rev. Chir. Orthop., *37*:22, 1951.
521. Pavlansky, R., and Jancova, H.: Certralni kostni step u choroby Calvé-Legg-Perthes. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *38*:241, 1971.
522. Pease, C. N.: Avascular necrosis of bone in children. Med. Clin. North Am., *34*:165, 1950.
523. Pedersen, H. E., and McCarroll, H. R.: Treatment in Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *33-A*:591, 1951.
524. Pemberton, P. A.: Pericapsular iliac osteotomy in treatment of Legg-Calvé-Perthes syndrome. Orthop. Rev., *8*:101, 1979.
525. Perpich, M., McBeath, A., and Kruse, D.: Long-term follow-up of Perthes' disease treated with spica casts. J. Pediatr. Orthop., *3*:160, 1983.
526. Perry, J.: Kinesiology of lower extremity bracing. Clin. Orthop., *102*:18, 1974.
527. Perthes, G. C.: Über Arthrtis deformans juvenilis. Deutsch. Z. Chir., *107*:111, 1910.
528. Perthes, G.: Ueber Osteochondritis deformans juvenilis. Arch. Klin. Chir., *101*:779, 1913.
529. Petrie, J. G., and Bitenc, I.: The abduction weight-bearing treatment in Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *53-B*:54, 1971.
530. Phemister, D. B.: Operation for epiphysitis of the head of the femur (Perthes' disease). Findings and results. Arch. Surg., *2*:221, 1921.
531. Phemister, D. B.: Repair of bone in the presence of aseptic necrosis resulting from fractures, transplantations and vascular obstruction. J. Bone Joint Surg., *12*:769, 1930.
532. Phillips, K. E.: Evaluation of the hip. Phys. Ther., *55*:975, 1975.
533. Pike, M. M.: Legg-Perthes disease, with particular regard to treatment. Conn. Med. J., *4*:1, 1940.
534. Pike, M. M.: Legg-Perthes disease. A method of conservative treatment. J. Bone Joint Surg., *32-A*:663, 1950.
535. Platt, H.: Pseudo-coxalgia: A clinical and radiographic study. Br. J. Surg., *9*:366, 1922.

536. Pohl, J.: Ein Beitrag zur gedeckten Bohrung des Morbus Perthes. Arch. Orthop. Unfallchir., *56*:661, 1964.
537. Ponseti, I.: Lesions of the skeleton and of other mesodermal tissues in rats fed sweet-pea (Lathyrus odoratus) seeds. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1031, 1954.
538. Ponseti, I.: Legg-Perthes disease. Observations on pathological changes in two cases. J. Bone Joint Surg., *38-A*:739, 1956.
539. Ponseti, I., and Cotton, R. L.: Legg-Calvé-Perthes disease—pathogenesis and evolution. Failure of treatment with L-triiodothyronine. J. Bone Joint Surg., *43-B*:261, 1961.
540. Ponseti, I., Maynard, J. A., Weinstein, S. L., Ippolito, E. O., and Pous, J. G.: Legg-Calvé-Perthes disease. Histochemical and ultrastructural observations of the epiphyseal cartilage and physis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:797, 1983.
541. Puranen, J., and Heikkinen, E.: Intertrochanteric osteotomy in the treatment of Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *47*:79, 1976.
542. Purvis, J. M., Dimon, J. H., Meehan, P. L., and Lovell, W. W.: Preliminary experience with the Scottish Rite Hospital abduction orthosis for Legg-Perthes disease. Clin. Orthop., *150*:49, 1980.
543. Quain, S., and Catterall, A.: Hinge abduction of the hip. J. Bone Joint Surg., *68-B*:61, 1986.
544. Rab, G. T., DeNatale, J. S., and Herrman, L. R.: Three-dimensional finite element analysis of Legg-Calvé-Perthes disease. J. Pediatr. Orthop., 2:39, 1982.
545. Ralston, E. L.: Legg-Perthes disease and physical development. J. Bone Joint Surg., 37-A:647, 1955.
546. Ralston, E. L.: Legg-Calvé-Perthes disease—factors in healing. J. Bone Joint Surg., *43-A*:249, 1961.
547. Ratliff, A. H. C.: Pseudocoxalgia. A study of late results in the adults. J. Bone Joint Surg., *38-B*:498, 1956.
548. Ratliff, A. H. C.: Perthes' disease. A study of thirty-four hips observed for thirty years. J. Bone Joint Surg., *49-B*:102, 1967.
549. Ratliff, A. H. C.: Osteochondritis dissecans following Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *49-B*:109, 1967.
550. Ratliff, A. H. C.: Perthes' disease. Part II. The long-term results. *In* Lloyd Roberts, G. C., and Ratliff, A. H. C. (eds.): Hip Disorders in Children. London, Butterworth, 1978, pp. 150–64.
551. Rauterberg, K.: Biomechanische Aspekte bei der operativen Behandlung des Morbus Perthes. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie. Z. Orthop., *115*:493, 1977.
552. Reinker, K. A., and Larson, I. J.: Patterns of progression in Legg-Perthes disease. J. Pediatr. Orthop., *3*:455, 1983.
553. Remvig, O., and Mose, H.: Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *43-B*:855, 1961.
554. Riedel, G.: Beitrag zur pathologischen Anatomie der Osteochondritis deformans Coxae juvenilis. Zentralbl. Chir., *49*:1447, 1922.
555. Riesen, H.: Morbus Perthes. Ther. Umsch., *29*:439, 1972.
556. Rigault, P., and Puliquen, J. -C.: Nôtre expérience de l'ostéotomie fémorale dans le traitement de l'ostéochondrite primitive de la hanche (D.P.H.). Rev. Chir. Orthop., *56*:635, 1970.
557. Roberts, J. M., Meehan, P., Counts, G., and Counts, W.: Ambulatory abduction brace for Legg-Perthes disease. First International Symposium Legg-Calvé-Perthes syndrome. Los Angeles, 1977, p. 99.
558. Robichon, J., Desjardin, J. P., Koch, M., Hooper, C. E.: The femoral neck in Legg-Perthes disease, its relationship to epiphyseal change and its importance in early prognosis. J. Bone Joint Surg., *56-B*:62, 1974.
559. Rokkanen, P.: Role of surgical interventions of the hip joint in the aetiology of aseptic necrosis of the femoral head. Acta Orthop. Scand., *58*:1, 1962.
560. Rosch, H., and Stock, D.: Morbus Perthes—Ergebnisse der konservativen Therapie. Z. Orthop., *114*:53, 1976.
561. Rosingh, G. E., and James, J.: Early phases of avascular necrosis of the femoral head in rabbits. J. Bone Joint Surg., *51-B*:165, 1969.
562. Rostenberg, I., Jimenez, M., and Armendares, S.: Diagnostico deferencial de las osteocondrodisplasias congenitas. Rev. Invest. Clin., 25:261, 1973.
563. Roy-Camille, R., Rogault, P., Pouliquen, J. -C., Rose, B., and Guyonvarch, G.: La hanche douloureuse de l'enfant. Deux problémes actuels: l'ostéochondrite primitive et l'épiphysiolyse. Cah. Med., *12*:257, 1971.
564. Ruett, A.: V. Rundtischgesprach Morbus Perthes. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie. Z. Orthop., *115*:505, 1977.
565. Ruett, A., and Schmoller, G. von: Zur aetiologie der Perthesschen Erkrankung beim Hund. Z. Orthop., *106*:673, 1969.
566. Rybicki, E. F., Simonen, F. A., and Weis, E. B., Jr.: On the mathematical analysis of stress in the human femur. J. Biomech., *5*:203, 1972.
567. Rydell, N.: Biomechanics of the hip-joint. Clin. Orthop., *92*:6, 1973.
568. Ryder, C. T., Lebourier, J. D., and Kane, R.: Coxa plana. Pediatrics, *19*:972, 1957.
569. Salenius, P., and Videman, T.: Growth disturbances of the proximal end of the femur. Acta Orthop. Scand., *41*:199, 1970.
570. Salter, R. B.: Experimental and clinical aspects of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *48-B*:393, 1966.
571. Salter, R. B.: Clinical and laboratory research studies on Legg-Perthes disease. *In* The Hip: Proceedings of the First Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1973, pp. 4–13.
572. Salter, R. B.: Legg-Perthes disease. Parts III, V. Treatment by innominate osteotomy. A.A.O.S. Instruct. Course Lect. 22:309, 1973.
573. Salter, R. B.: Legg-Perthes diseae. The pathogenesis of deformity and its prevention. Proc. First International Symposium, Legg-Perthes' Syndrome, Los Angeles, 1977.
574. Salter, R. B.: Legg-Perthes disease. The scientific basis for the methods of treatment and their indications. Clin. Orthop., *150*:8, 1980.
575. Salter, R. B.: Legg-Perthes disease: Relevant research and its application to treatment. *In* Leach, R. E., and Hoaglund, F. T. (eds.): Controversies in Orthopaedic Surgery, Chapter 10. Philadelphia, Saunders, 1982.
576. Salter, R. B.: The present status of surgical treatment for Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *66-A*:961, 1984.
577. Salter, R. B., and Bell, M.: The pathogenesis of deformity of Legg-Perthes disease: An experimental investigation. J. Bone Joint Surg., *50-B*:436, 1968.
578. Salter, R. B., and Thompson, G.: Legg-Calvé-Perthes disease. The prognostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvement. J. Bone Joint Surg., *66-A*:479, 1984.
579. Salter, R. B., Kostuik, J., and Dallas, S.: Avascular necrosis of the femoral head as a complication of treatment for congenital dislocation of the hip in young children: A clinical and experimental investigation. Can. J. Surg., *12*:44, 1969.
580. Salter, R. B., Rang, M., and Bell, M.: The scientific basis for innominate osteotomy in the treatment of Legg-Perthes disease. Ann. R. Coll. Phys. Surg. Can., 5:62, 1972.
581. Salter, R. B., Rang, M., Blackstone, I. W., McArthur, R. C., Weighill, F. J., Gygi, A. C., and Stulberg, S. D.: Perthes' disease: The scientific basis of methods of management and their indications. J. Bone Joint Surg., *59-B*:127, 1977.
582. Sanchis, M., Zahir, A., and Freeman, M. A. R.: The experimental simulation of Perthes' disease by con-

secutive interruptions of the blood supply to the capital femoral epiphysis in the puppy. J. Bone Joint Surg., *55-A*:335, 1973.
583. Sanders, J. A., and MacEwen, G. D.: A long-term follow-up on coxa plana at the Alfred I. duPont Institute. South. Med. J., *62*:1042, 1969.
584. Savastano, A. A., and Pizzarello, P. A.: Clinical review of Legg-Perthes disease. Int. Surg., *59*:96, 1974.
585. Schaeffer, R. I., Striekroot, F. L., and Purcell, F. F.: The endocrine implication of juvenile chondro-epiphysitis. J.A.M.A., *112*:1917, 1939.
586. Schauer, A.: Zur pathologischen Anatomie der spontanen Osteonekrosen. 63. Kongres der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Traumatologie. Z. Orthop., *115*:432, 1977.
587. Scheibner, H.: Die Osteochondritis Coxae juvenilis (Perthessche Erkrankung) nach Reposition angeborener Hüftluxation. Arch. Orthop. Unfallchir., *45*:343, 1952.
588. Schepers, A., von Bormann, P. F. B., and Craig, J. J. G.: Coxa magna in Perthes' disease: Treatment by Chiari pelvic osteotomy. J. Bone Joint Surg., *60-B*:297, 1978.
589. Schiller, M. G., and Axer, A.: Hypertrophy of the femoral head in Legg-Calvé-Perthes syndrome—L.C.P.S. A study of twenty-nine patients treated by femoral osteotomy. Acta Orthop. Scand., *43*:45, 1972.
590. Schiller, M. G., and Axer, A.: Legg-Calvé-Perthes syndrome (L.C.P.S.). A critical analysis of roentgenographic measurements. Clin. Orthop., *86*:34, 1972.
591. Schmidt-Wolansky, R.: Perthes' disease: A complication of treated hip dislocation. Beitr. Orthop. Traumatol., *20*:81, 1973.
592. Schulitz, K. P.: Morphologische Aspekte des Hüftgelenkes beim Morbus Perthes nach Varisierungsosteotomien. Z. Orthop., *114*:377, 1976.
593. Schulitz, K. P., Dustmann, H. O., and Sinn, H.: Gibt es einen Morbus Perthes durch venose Stase? Z. Orthop., *115*:299, 1977.
594. Schulitz, K. P., Schoöning, B., and Dustmann, H. O.: Zur Indikation der Varisierungsosteotomie beim Morbus Perthes. Z. Orthop., *115*:821, 1977.
595. Schulz, P.: Ligamentum teres Luxations Perthes? Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:584, 1971.
596. Scoles, P. V., Yoon, Y. S., Makley, J. T., and Kalamchi, A.: Nuclear magnetic resonance imaging in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint. Surg., *66-A*:1357, 1984.
597. Seghini, G.: L'autoinnesto cervico-epifisario nella cura della malattia di Perthes. Revisione critica. Minerva Ortop., *6*:203, 1955.
598. Sellers, P.: Bilateral Perthes' disease of the hip in a seven-year-old. Nurs. Times, *65*:1353, 1969.
599. Seze, S., Mazabraud, A., and Barbot-Lansaman, J.: La nécrose parcellaire de la tête fémorale. Rev. Rhum. Mal. Ostéoartic., *38*:1, 1971.
600. Shands, A. R., Raney, R. B., and Brashear, R. H.: Coxa plana. *In* Handbook of Orthopaedic Surgery. 7th Ed. St. Louis, Mosby, 1967, pp. 336–340.
601. Shapiro, F.: Legg-Calvé-Perthes disease. A study of lower extremity length discrepancies and skeletal maturation. Acta Orthop. Scand., *53*:437, 1982.
602. Sharp, I. K.: Acetabular dysplasia. The acetabular angle. J. Bone Joint Surg., *43-B*:268, 1961.
603. Shim, S. S., and Foley, T. M.: The limping child: An aid to differential diagnosis. Clin. Proc. Child. Hosp., *18*:61, 1962.
604. Shiotsu, T.: Therapy of Perthes' disease. Orthop. Surg. (Tokyo), *20*:181, 1969.
605. Siffert, R. S.: Osteochondrosis of the proximal femoral epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *22*:270, 1973.
606. Singleton, M. C., and LeVeau, B. F.: The hip joint: Structure, stability and stress: A review. Phys. Ther., *55*:957, 1975.
607. Singleton, W. B., and Jones, E. L.: The experimental induction of subclinical Perthes' disease in the puppy following arthrotomy and intracapsular tamponade. J. Comp. Pathol., *89*:57, 1979.
608. Sjovall, H.: Zr Frage der Behandlung der Coxa plana. Mit besonderer Berücksichtigung der Frimarerfolge bei Konsenquenter Ruhigstellung. Acta Orthop. Scand., *13*:324, 1942.
609. Sjovall, H.: Oom Perthes sjukdom dess diagnos och behandlung. Svenska Lakar., *40*:214, 1943.
610. Slocum, D. B.: Coxa Plana. Northwest Med., *40*:233, 1941.
611. Smith, S. R., Ions, G. K., and Gregg, P. J.: The radiological features of the metaphysis in Perthes' disease. J. Pediatr. Orthop., *2*:401, 1982.
612. Smola, E.: L'hypoplasie de l'articulation de hanche chez le nourrisson. Cah. Med. (Paris), *11*:1061, 1970.
613. Smola, E.: Theory of Perthes' disease. Z. Orthop., *110*:196, 1972.
614. Snyder, C. H.: A sling for use in Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *29*:524, 1947.
615. Snyder, C. R.: Legg-Perthes disease in the young hip—does it necessarily do well? J. Bone Joint Surg., *57-A*:751, 1975.
616. Soderberg, L.: Simultaneous occurrence of coxa plana enzygotic twins. Acta Orthop. Scand., *27*:135, 1957.
617. Somerville, E. W.: Perthes' disease of the hip. J. Bone Joint Surg., *53-B*:639, 1971.
618. Somerville, E. W.: Osteotomy in treatment of Perthes' disease of the hip. Orthop. Rev., *8*:61, 1979.
619. Soto-Hall, R., Johnson, L. H., and Johnson, R. A.: Variations in the intra-articular pressure of the hip joint in injury and disease—a probable factor in avascular necrosis. J. Bone Joint Surg., *46-A*:509, 1964.
620. Spock, A.: Transient synovitis of the hip in children. Pediatrics, *24*:1042, 1959.
621. Stahl, F.: Early coxa plana, age studies. Acta Orthop. Scand., *17*:180, 1948.
622. Stamp, W. G., and Canales, G.: Late results in osteochondrosis of capital epiphysis of femur (Legg-Calvé-Perthes disease). J.A.M.A., *169*:1443, 1959.
623. Steele, P. B.: Further report on the operative treatment of Perthes' disease. A.A.O.S. Instruct. Course Lect. *1*:136–143, 1943.
624. Steinhauser, E.: Spaetergebnisse der Perthesschen Erkrankung unter Fixierung in Entlastungsstellung (Imhauser). 17-Jahres-resultate. Z. Orthop., *197*:558, 1970.
625. Stephens, F. E., and Kerby, J. P.: Hereditary Legg-Calvé-Perthes disease. J. Hered., 37:153, 1946.
626. Stevens, P. M., Williams, P., and Menelaus, M.: Innominate osteotomy for Perthes' disease. J. Pediatr. Orthop., *1*:47, 1981.
627. Stillman, B. C.: Osteochondritis dissecans and coxa plana. J. Bone Joint Surg., *48-B*:64, 1966.
628. Stoica, E., and Varna, A.: Experimentelle Forschungen über Necrose des Femurkopfes durch die Methode der gradierten Kapsularen Spannung. Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:290, 1971.
629. Stulberg, S. D.: Legg-Calvé-Perthes disease: Update. *In* The Hip: Proceedings of the Sixth Open Scientific Meeting of The Hip Society. St. Louis, Mosby, 1978, pp. 263–269.
630. Stulberg, S. D., and Salter, R. B.: The natural course of Legg-Perthes disease and its relationship to degenerative arthritis of the hip. A long-term follow-up study. Orthop. Trans., *1*:105, 1977.
631. Stulberg, S. D., Cooperman, D. R., and Wallenstein, R.: The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1095, 1981.
632. Subramanian, G., and McAfee, J. G.: A new complex of 99mTc for skeletal imaging. Radiology, 99:192, 1971.
633. Subramanian, G., McAfee, J. G., Bell, E. G., Blair, R. J., O'Mara, R. E., and Ralton, P. H.: 99mTc-

labeled polyphosphate as a skeletal imaging agent. Radiology, *102*:701, 1972.

634. Sundt, H.: Malum coxae Calvé-Legg-Perthes. Zentralbl. Chir., *47*:538, 1920.
635. Sundt, H.: Undersokelser over Malum Coxae, Calvé-Legg-Perthes. Kristiania, Norway, 1920.
636. Sundt, H.: Further investigations respecting malum coxae Calvé-Legg-Perthes with special regard to prognosis and treatment. Acta Chir. Scand., Suppl. 148, 1949.
637. Sundt, H.: Malum coxae Calvé-Legg-Perthes. Acta Chir. Scand., Suppl. *148*:1, 1949.
638. Suramo, I., Puranen, J., Heikkinen, E., and Vuorinen, P.: Disturbed patterns of venous drainage of the femoral neck in Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *56-B*:448, 1974.
639. Sutherland, A. D., Savage, J. P., Paterson, D. C., and Foster, B. K.: The nuclide bone-scan in the diagnosis and management of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *62-B*:300, 1980.
640. Sutro, C. J., and Pomeranz, M. M.: Perthes' disease. Arch. Surg., *34*:360, 1937.
641. Sutter, J.: Isolat et diffusion des mutations chez l'homme. J. Genet. Hum., *13*:108, 1964.
642. Tachdjian, M. O.: Treating Legg-Perthes disease. Postgrad. Med., *45*:197, 1969.
643. Tachdjian, M. O., and Grana, L.: Response of the hip to increased pressure. Clin. Orthop., *61*:199, 1968.
644. Tachdjian, M. O., and Jouett, L. D.: Trilateral socket hip abduction orthosis for the treatment of Legg-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1271, 1968.
645. Tachdjian, M. O., and Jouett, L. D.: Trilateral socket hip abduction orthosis for the treatment of Legg-Perthes disease. Orthol. Prosthet., *22*:49, 1968.
646. Taussig, G.: Réflexions á propos des formes bilatérales d'ostéochondrite primitive de la hanche. Acta Orthop. Belg., *46*:380, 1980.
647. Taussig, G., and Heripret, G.: Maladie de Legg-Perthes-Calvé. A propos de 275 cas. Rev. Chir. Orthop., *55*:305, 1969.
648. Taussig, G., Perves, A., and Heripret, G.: Techniques et résultats des épiphysiodeses dans le traitement des inégalites de longueur des membres inférieurs. Rev. Chir. Orthop., *58*:741, 1972.
649. Taylor, H. L., and Frieder, W.: Quiet hip disease. Am. J. Orthop. Surg., *13*:192, 1915.
650. Teleszynski, Z., Sikora, Z., Gardzinska, E., and Patros, J.: Wyniki zachoawczego leczenia choroby Legg-Calvé-Perthesa. Chir. Narzadow Ruchu Orthop. Pol., *33*:527, 1968.
651. Termansen, N. B., and Okholm, K.: Intraosseous pressure in the femoral head and greater trochanter before and 1–3 years after osteotomy for osteoarthritis of the hip joint. Acta Orthop. Scand., *47*:96, 1976.
652. Theron, J.: Angiography in Legg-Calvé-Perthes disease. Radiology, *135*:81, 1980.
653. Thiers, J., and Normand, D.: L'association ichtyose-épiphysite. Rhumatologie, *23*:159, 1971.
654. Thompson, G. H., and Westin, G. W.: Legg-Calvé-Perthes disease: Results of discontinuing treatment in the early reossification phase. Clin. Orthop., *139*:70, 1979.
655. Thompson, S. K., and Woodrow, J. C.: HLA antigens in Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *63-B*:278, 1981.
656. Tillema, D. A., and Asher, M. A.: Perthes' disease. Current concepts of treatment. J. Kans. Med. Soc., *74*:91, 1973.
657. Tillier, R.: L'ostéochondrite déformante de la hanche. Lyon Chir., *21*:464, 1924.
658. Tracy, H. W.: Coxa plana in siblings. N.C. Med. J., *24*:76, 1963.
659. Trias, A.: Femoral osteotomy in Perthes' disease. Clin. Orthop., *137*:195, 1978.
660. Trueta, J.: La etiologia de la enfermeded de Perthes. Rev. Fac. Med. (Bogata), *24*:743, 1956.
661. Trueta, J.: Perthes' disease. Lancet, *1*:383, 1960.
662. Trueta, J.: The bone growth and development of bones and joints: Orthopaedic aspects. *In* Davis, J. A. (ed.): Scientific Foundations of Paediatrics. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 399–419.
663. Trueta, J., and Pinto de Lina, C. S.: Estudio sobre la osteocondritis de la cabeza femoral o enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Rev. Ortop. Traumatol. Latino-Americana, *4*:115, 1959.
664. Trumble, H. C.: Weight-bearing instruments for walking. Br. Med. J., *1*:1070, 1935.
665. Trusell, J. J.: Nontraumatic avascular necrosis of the femoral head. J. Am. Osteop. Assoc., *71*:51, 1971.
666. Valderrama, J. A. F.: The observation hip syndrome and its late sequalae. J. Bone Joint Surg., *45-B*:462, 1963.
667. Van Dam, B. E., Crider, R. J., Noyes, J. D., and Larsen, L. F.: Determination of the Catterall classification in Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *63-A*:906, 1981.
668. Van der Heyden, A. M., van Tongerloo, R. S.: Shelf operation in Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *63-B*:282, 1981.
669. Vestad, E.: Calvé-Legg-Perthes sykdom. Tidsskr. Nor. Laegeforen., *92*:1773, 1972.
670. Voigit, M.: Observation on the coincidence of spondylolysis and spondylolisthesis with Perthes' disease. Beitr. Orthop. Traumatol., *20*:607, 1973.
671. Voiteschuk, M. V.: Experience in the treatment of osteochondropathy of the femoral head in children using cuff traction. Orthop. Travmatol. Protez., *31*:48, 1970.
672. Waldenström, H.: Der obere tuberkulöse Collumherd. Z. Orthop. Chir., *24*:487, 1909.
673. Waldenström, H.: Die Tuberkulose des Collum Femoris im Kindesalter und ihre Beziehunger zur Hüftgelenkenzündung. Stockholm, 1910.
674. Waldenström, H.: The definite form of the coxa plana. Acta Radiol., *1*:384, 1922.
675. Waldenström, H.: On coxa plana. Acta Chir. Scand., *55*:577, 1923.
676. Waldenström, H.: The first stage of coxa plana. Acta Orthop. Scand., *5*:1, 1934.
677. Waldenström, H.: The first stages of coxa plana. J. Bone Joint Surg., *20*:559, 1938.
678. Wamoscher, Z., and Farhi, A.: Hereditary Legg-Calvé-Perthes disease. Am. J. Dis. Child., *106*:97, 1963.
679. Wansborough, R. M., Carrie, A. W., Walker, N. G., and Ruckerbauer, G.: Coxa plana, its genetic aspects and results of treatment with the long Taylor walking caliper. J. Bone Joint Surg., *41-A*:135, 1959.
680. Warren, R. G.: Urinary acid mucopolysaccharides and hydroxyproline in skeletal disorders. Bull. Hosp. Joint Dis., *34*:226, 1973.
681. Watanabe, H.: Treatment of Perthes' disease. Orthop. Surg. (Tokyo), *20*:191, 1969.
682. Watanabe, H., Yonemitsu, H., Shigemoto, H., Okabe, T., and Fukanogi, M.: Brace for Legg-Perthes disease. Kumamoto Med. J., *27*:66, 1974.
683. Watanabe, R. S.: Embryology of the human hip. Clin. Orthop., *98*:8, 1974.
684. Watermann, R.: Zur Gefaessversorgung der distalen Femurepiphyse. Z. Orthop., *101*:247, 1966.
685. Weigert, M., Gronert, H. L., and Klems, H.: Therapie der Hüftkopfnekrose. Z. Orthop., *113*:1070, 1975.
686. Weikel, A. M., and Habal, M. B.: Meralgia paraes-

thetica: A complication of iliac bone procurement. Plast. Reconstr. Surg., *60*:572, 1977.
687. Weiner, D. S., and O'Dell, H. W.: Legg-Calvé-Perthes disease: Observations on skeletal maturity. Clin. Orthop., *68*:44, 1970.
688. Weinstein, S. L.: Legg-Calvé-Perthes disease. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *32*:275, 1983.
689. Weinstein, S. L.: Improving the prognosis in Legg-Calvé-Perthes. J. Musculoskel. Med., *1*:11, 1984.
690. Weissman, S. L., Tadmor, A., Khermosh, O., Michels, C. H., and Chen, R.: Growth of the upper end of the femur. Acta Orthop. Scand., *45*:225, 1974.
691. Wenger, D. R.: Selective surgical containment for Legg-Perthes disease. J. Pediatr. Orthop., *1*:153, 1981.
692. Wertheimer, L. G., and Lopes, S. de L. F.: Arterial supply of the femoral head. J. Bone Joint Surg., *53-A*:545, 1971.
693. Westin, G. W.: The limping child. Pediatr. Clin. North Am., *14*:601, 1967.
694. Whitman, R.: Further observtions on the operative treatment of Legg-Perthes disease. Am. J. Surg., *6*:791, 1929.
695. Wiberg, G.: Relation between congenital subluxation of the hip and arthritis deformans (a roentgenological study). Acta Orthop. Scand., *10*:351, 1939.
696. Wiberg, G.: Shelf operation in congenital dysplasia of the acetabulum and in subluxation and dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-A*:65, 1953.
697. Wilk, L. H.: Juvenile osteochondrosis of the hip. J.A.M.A., *192*:939, 1965.
698. Willert, H. G.: Pathogenese und Klinik der spontanen Osteonekrosen. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie. Z. Orthop., *115*:444, 1977.
699. Williams, L., Wientroub, S., Canario, A. T., and Fixsen, J. A.: Severe Perthes' disease noted 5 years after the successful conservative treatment of congenital dislocation of the hip. J. Pediatr. Orthop., 2:424, 1982.
700. Willner, S.: Difference in leg length in children with coxa plana during and after treatment using unilateral unloading. Acta Orthop. Scand., *46*:102, 1975.
701. Wolcott, W. E.: Circulation of the head and neck of the femur. Its relation to nonunion in fractures of the femoral neck. J.A.M.A., *100*:27, 1933.
702. Woodhouse, C. F.: Dynamic influences of vascular occlusion affecting the development of avascular necrosis of the femoral head. Clin. Orthop., 32:119, 1964.
703. Woodward, A. H., and Decker, J. S.: Case report: Osteochondritis dissecans following Legg-Perthes' disease. South. Med. J., *69*:943, 1976.
704. Wynne-Davies, R.: Some etiologic factors in Perthes' disease. Clin. Orthop., *150*:12, 1980.
705. Wynne-Davies, R., and Gormley, J.: The aetiology of Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *60-B*:6, 1978.
706. Zahir, A.: Experimental stimulation of Perthes' disease in the puppy. Proc. R. Soc. Med., *64*:641, 1971.
707. Zahir, A., and Freeman, M. A. R.: Cartilage changes following a single episode of infraction of the capital femoral epiphysis in the dog. J. Bone Joint Surg., *54-A*:125, 1972.
708. Zahir, A., England, J. P. S., and Freeman, M. A. R.: Studies of articular cartilage following infraction of the capital femoral epiphysis in the puppy. Proc. R. Soc. Med., *63*:583, 1970.
709. Zemansky, A. P., Jr.: The pathology and pathogenesis of Legg-Calvé-Perthes disease (osteochondritis juvenilis deformans coxae). Am. J. Surg., *4*:169, 1928.
710. Zemansky, A. P., and Lippman, R. K.: The importance of the vessels in the round ligament to the head of the femur during the period of growth, and their possible relationship to Perthes' disease. Surg. Gynecol. Obstet., *48*:461, 1929.
711. Zenker, H., and Bruns, H.: Die Trochanterversetzung und ihre Ergebnisse. Arch. Orthop. Unfallchir., *77*:299, 1973.
712. Zharkov, P. L., Sergeeva, I. A., Saudov, I. D., and Dubrov, E. A.: Early roentgenodiagnosis of osteochondropathy of the head of the femur. Ortop. Travmatol. Protez., *34*:30, 1973.
713. Zweymuller, K.: Zur operativen Behandlung des Morbus Perthes. Wien. Med. Wochenschr., *122*:440, 1972.
714. Zweymuller, K.: Zur Lateralisation des Oberschenkelkopfesbeim M. Perthes. Arch. Orthop. Unfallchir., *75*:239, 1973.

ENFERMEDAD DE KÖHLER DEL NAVICULAR DEL TARSO

En 1908, Köhler describió un trastorno del navicular del tarso, de duración limitada y que se caracterizaba por aplanamiento, esclerosis y rarefacción irregular, advertidas en la radiografía[13]. El problema es poco común y afecta con mayor frecuencia a niños (75 a 80%) que a niñas. La incidencia por edades guarda relación con el sexo del paciente, y la edad de inicio promedio de los síntomas es de 5 años en los niños y unos 4 años para las niñas. El trastorno aparece cuando menos 1 año antes en la mujer. En el 33% de los casos, aproximadamente, los dos pies están afectados. La enfermedad de Köler puede coexistir con la de Legg-Perthes[7].

Causas

Hay datos de que la enfermedad de Köhler tiene origen mecánico y es resultado de una fuerza de compresión repetitiva. El navicular del tarso está situado en la punta del arco longitudinal del pie y sometido a cargas constantes durante la locomoción. Según Karp, el navicular es el último hueso del pie que se osifica y la edad promedio de aparición del núcleo de osificación es de 18 a 24 meses en niñas y de 24 a 30 meses en niños. Dicho investigador también observó que no eran raras las irregularidades de osificación del hueso mencionado[11]. Waugh en un estudio de radiografías seriadas de los pies de 52 niños normales (26 niñas y 26 niños), hizo la misma observación que Karp, es decir, que el navicular del tarso se osifica más tarde en niños que en niñas. También señaló que las anormalidades de la osificación eran más frecuentes en niños y más comunes en huesos



Fig. 3-171. Enfermedad de Köhler del navicular tarsiano izquierdo.

A, son visibles la esclerosis y el aplanamiento del hueso mencionado. **B** y **C**, radiografías anteroposterior y lateral de ambos pies 2 años más tarde, en que se advierte la normalización del navicular izquierdo.





que se osificaban tardíamente. Waugh también señala que la osificación anormal es consecuencia de compresión del núcleo óseo cuya aparición se retrasa en una fase crítica del crecimiento del navicular[27]. Las mismas fuerzas compresivas ocluyen los vasos en el tejido óseo esponjoso y producen necrosis aséptica de hueso. El estudio histológico del hueso afectado obtenido por biopsia o ablación del navicular afectado ha señalado zonas de necrosis, resorción de hueso muerto y formación de hueso nuevo[12,15,25].

Cuadro clínico

El niño tiene cojera antálgica y apoya el peso en el lado lateral del pie para alejar y eliminar cargas en el arco longitudinal interno. Otras manifestaciones consisten en dolor espontáneo y a la palpación en el hueso navicular y a veces engrosamiento e hinchazón reactivas en la zona afectada. El tendón del tibial posterior puede estar inflamado cerca de su inserción en el escafoides. En la revisión ortopédica se advierte que las articulaciones mediotarsianas y subastragalinas poseen arco completo de movimiento, lo cual constituye un aspecto diagnóstico importante para diferenciar entre la enfermedad de Köhler y la artritis reumatoide o inflamatoria de otro tipo.

Signos radiográficos

La imagen radiográfica es característica. Los signos diagnósticos son aplanamiento del navicular de tarso, angostamiento de su diámetro anteroposterior (se advirte en la vista lateral) y rarefacción y esclerosis irregulares del hueso afectado (fig. 3-171). No es raro advertir osificación irregular del navicular del tarso en pies normales y no debe ser aceptado erróneamente como enfermedad de Köhler. Las radiografías de ambos pies deben practicarse para detectar posible afectación bilateral porque en ocasiones se observan cambios igualmente intensos en el pie totalmente asintomático. El diagnóstico de enfermería de Köhler se confirmará sólo cuando estén presentes los síntomas[29].

Scaglietti y colaboradores estudiaron las radiografías de los pies de 100 personas con enfermedad de Köhler (navicular del tarso) y las compararon con las de 100 niños normales. Advirtieron que en el 82% de los casos el astrágalo sobresalía mucho más allá del calcáneo en la enfermedad mencionada. Propusieron que la disminución del espacio anatómico para el navicular intervenía en la etiología del problema[21].

Tratamiento

Varía con la intensidad del trastorno. Si hay dolor moderado, es mejor proteger al pie con un enyesado infrarrotuliano ambulatorio cn el pie en varo de 10 a 15°, y equino de 20°, durante 6 a 8 semanas. En las primeras 3 semanas es mejor no apoyar peso en los pies y para ello valerse de muletas. Una vez que se quita el enyesado se aligeran las cargas del pie por medio de un soporte blando del arco longitudinal con una cuña interna del talón de un octavo de pulgada (0.3 cm) y un talón de Thomas. Es importante que el paciente no realice actividades agotadoras como correr, caminatas largas y deportes activos. Cuando el pie está asintomático o si el dolor es mínimo, lo único que se necesita es un soporte para el arco longitudinal. Evitar que el niño apoye peso sobre sus pies no tiene efecto alguno en el curso de la enfermedad.

En la enfermedad de Köhler, el pronóstico es muy satisfactorio. El navicular se reconstituye por sí mismo en un mínimo de 6 meses, pero para ello suele necesitar de 1 año y medio a 3 años. Waugh señaló que los naviculares de 12 pacientes vigilados durante 10 años o más terminaron por ser normales[27]. Muchos de los naviculares afectados se normalizaron antes que el pie hubiera completado su crecimiento y no hubo deformidad ni incapacidad residuales.

Ippolito y colaboradores revisaron a 12 personas con enfermedad de Köhler del navicular del tarso durante 33 años, como promedio de vigilancia (mínimo 30 años y máximo 37 años), después del diagnóstico. Utilizaron dos tipos de tratamiento: un enyesado para apoyo ponderal durante 3 meses para que el paciente no sintiera dolor, y soportes de arco longitudinal que aminoraron el dolor local durante un lapso de 7 meses, en promedio. El navicular del tarso estaba aplanado y fragmentado en la etapa activa de la enfermedad; todos los huesos recuperaron su forma normal al término del crecimiento del esqueleto. El

lapso promedio de restauración radiográfica de la anormalidad fue de 8 meses (límites de 6 a 13 meses). Ninguno de los pacientes mostró cambios degenerativos.

Bibliografía

1. Axhausen, G.: Die Ätiologie der Köhler'schen Erkrankung der Metatarsalkoptchen. Bruns Beitr. Klin. Chir., *126*:451, 1922.
2. Axhausen, G.: Die Köhler'schen Erkrankung der Metatarsophalangealgelenke. Med. Klin., *19*:561, 1923.
3. Bader, L.: Patologie e clinica del morbo di Köhler, II. Glorizia, Paternelli, 1940.
4. Brailsford, J. F.: Osteochondritis of the adult tarsal navicular. J. Bone Joint Surg., *21*:111, 1939.
5. Camerer, J. W.: Zur Ätiologie der Köhlerschen Erkrankung des Os naviculare pedis. Dtsch. Med. Wochenschr., *61*:713, 1935.
6. Fournet-Fayard, J., Tran-Minh, V., and Bernard, J.: What is your diagnosis? Köhler's disease. Pediatrie, *36*:563, 1981.
7. Froelich, R.: Des apophysites de croissance. Paris Med., *37*:430, 1920.
8. Haboush, E. J.: Bilateral disease of the internal cuneiform bone with an associated disease of the right scaphoid bone (Köhler's). J.A.M.A., *100*:41, 1933.
9. Hermodsson, I.: Zur Ätiologie der Köhlerschen Krankheit des Os naviculare tarsi. Acta Radiol., *17*:68, 1936.
10. Ippolito, E., Pollini, P. T. R., and Falez, F.: Köhler's disease of the tarsal navicular. Long term follow-up of 12 cases. J. Pediatr. Orthop., *4*(4):416, 1984.
11. Karp, M.: Köhler's disease of the tarsal scaphoid. J. Bone Joint Surg., *19*:84, 1937.
12. Kidner, F. C., and Muro, F.: Köhler's disease of the tarsal scaphoid or os navicular pedis retardatum. J.A.M.A., 83:1, 650, 1924.
13. Köhler, A.: Über eine haufige bisher anscheinend unbekannte Erkrankung einzelner kindlicher Knochen. Munchen. Med. Wochenschr., *55*:1923, 1908.
14. Köhler, A.: Eine typische Erkrankung des 2. Metatarsophalangealgelenkes. Munchen. Med. Wochenschr., *67*:1289, 1920.
15. Lecene, P., and Mouchet, A.: La scaphoidité tarsienne. Rev. Orthop., 3:serie 11:105, 1928.
16. Lelièvre, J.: Scaphoidite tarsienne de l'enfant (maladie de Köhler-Mouchet). *In* Pathologie du Pied. 2nd Ed. Paris, Masson, 1961, p. 409.
17. McCauley, G. K., and Kahn, P. C.: Osteochondritis of the tarsal navicula: radioisotopic appearances. Radiology, *123*:705, 1977.
18. Martinie-Dubousquet, J.: Scaphoidite tarsienne (première maladie de Köhler). Sem. Hôp. Paris–Ann. Chir., *32*:177, 1956.
19. Nagura, S., and Kosuge, S.: Die Entstehung und das Wesen der Köhler'schen Krankheit des Navikulare. Zentralbl. Chir., *66*:1186, 1939.
20. O'Donoghue, A. F., Donohue, E. S., and Zimmerman, W. W.: Bilateral osteochondritis of the tarsal navicular and first cuneiform. J. Bone Joint Surg., *30-A*:780, 1948.
21. Scaglietti, O., Stringa, G., and Mizzau, M.: Plus-variant of the astragalus and subnormal scaphoid space, two important findings in Köhler's scaphoid necrosis. Acta Orthop. Scand., *32*:500, 1962.
22. Schultze, E. O. P.: Das Alb. Köhlersche Knochenbild des Os naviculare pedis bei Kindern. Arch. Klin. Orthop., *100*:431, 1913.
23. Sinclair, G. G., Uhlman, R. E., and Zeichner, A. M.: Osteochondrosis of the tarsal navicular bone: Köhler's disease. J. Am. Podiatry Assoc., *71*:77, 1981.
24. Smets, W.: La maladie de Köhler du scaphoide tarsien. J. Chir. (Brux.), *33*:389, 1936.
25. Speed, K.: Köhler's disease of the tarsal scaphoid bone. Trans. Am. Surg. Assoc., *45*:179, 1927.
26. Wagner, A.: Isolated aseptic necrosis of the epiphysis of the first metatarsal bone. Acta Radiol., *11*:80, 1930.
27. Waugh, W.: The ossification and vascularization of the tarsal navicular and their relation to Köhler's disease. J. Bone Joint Surg., *40-B*:765, 1958.
28. Wiley, J. J., and Brown, D. E.: The bipartite tarsal scaphoid. J. Bone Joint Surg., *63-B*:583, 1981.
29. Williams, G. A., and Cowell, H. R.: Köhler's disease of the tarsal navicular. Clin. Orthop., *158*:53, 1981.
30. Zeitlin, A.: Some reflections on the etiology of Köhler's disease. Radiology, *24*:360, 1935.

FRACTURA "INTERNA" DE FREIBERG

Freiberg en 1914 describió una forma de metatarsalgia anterior en la que la cabeza del segundo metatarsiano parecía estar "aplastada" y llamó al trastorno "infracción" (fractura interna) del segundo metatarsiano[11]. En la literatura ortopédica europea, la entidad mencionada se ha conocido como enfermedad de Köhler número 2 para diferenciarla de la número 1 del navicular tarsiano. Sin embargo, hay que conceder a Freiberg la distinción de haber sido el primero en publicar los datos de la enfermedad.

El trastorno aparece en adolescentes, por lo común después de los 13 años de edad, y afecta con mayor frecuencia a las jóvenes y se ha observado que a ellas corresponden el 75% de los casos. La cabeza del segundo metatarsiano es el sitio más frecuente de afectación, pero también pueden mostrar ataque otros huesos de la misma fila. A veces es bilateral.

Causas

Se desconoce en absoluto la causa precisa del trastorno. La opinión general es que se debe a insuficiencia vascular y a necrosis aséptica de otros huesos. El estudio histológico de la cabeza afectada del metatarsiano indica zonas de necrosis. Smillie pensó que el proceso era de naturaleza traumática y propuso que en vez de una sola lesión había cargas[28]. Braddock, en sus estudios experimentales de la potencia y resistencia del segundo metatarsiano y la falange proximal en

diversos grupos de edad, advirtió que la epífisis del segundo metatarsiano era vulnerable; pensó que la fractura interna podía ser causada por una solución de continuidad modificada en cierto modo por su proximidad con la fisis y el cartílago articular[3].

Signos clínicos y radiográficos

Las manifestaciones clínicas comprenden dolor debajo de la cabeza del segundo metatarsiano o de otro metatarsiano afectado, hinchazón local y limitación del movimiento de la articulación metatarsofalángica. Las radiografías de la cabeza del metatarsiano señalan aplanamiento e irregularidad (fig. 3-172). La tomografía computadorizada demostrará rarefacción y aplanamiento de la cabeza mencionada, con mayor claridad (fig. 3-173).

La gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc indicará una mayor captación del núclido y denotará que se trata de una fractura por fatiga (fig. 3-174).

Tratamiento

El tratamiento es conservador en el adolescente. En la fase de dolor agudo, se protege al pie con un enyesado infrarrotuliano de tipo ambulatorio hasta que cedan los síntomas, por lo común en cuestión de 3 a 4 semanas. Después, por medio de un cojincillo metatarsiano se disminuye la presión que se ejerce en la cabeza del hueso.

Los síntomas pueden persistir a pesar de la protección con el enyesado, en algunos pacientes. En los casos raros mencionados, bajo control radiógrafico se raspa el hueso avascular o la cabeza del segundo metatarsiano. El cirujano no debe proseguir con el raspado en sentido distal y debe tener la seguridad de que eliminó la lesión en la cabeza del metatarsiano. Sin embargo, es de suma importancia no penetrar en la articulación metatarsofalángica. En siguiente término por una incisión separada se extrae hueso esponjoso del cuboides o del cuneiforme lateral y se tapona firmemente la cavidad de la cabeza del metatarsiano con el injerto de hueso autólogo. Se protege al pie con un enyesado infrarrotuliano de tipo ambulatorio durante 6 semanas.

En el adulto, si los síntomas son incapacitantes e intensos, están indicadas las medidas quirúrgicas y consisten en ablación de la cabeza del metatarsiano con parte de la diáfisis adyacente. Para evitar la recesión del dedo correspondiente se hace "sindactilia" quirúrgica con su vecino normal (fig. 3-175). Tachdjian no recomienda la prótesis de elastómero silicona (silástico) como implante para sustituir la cabeza del metatarsiano después de extirpada.

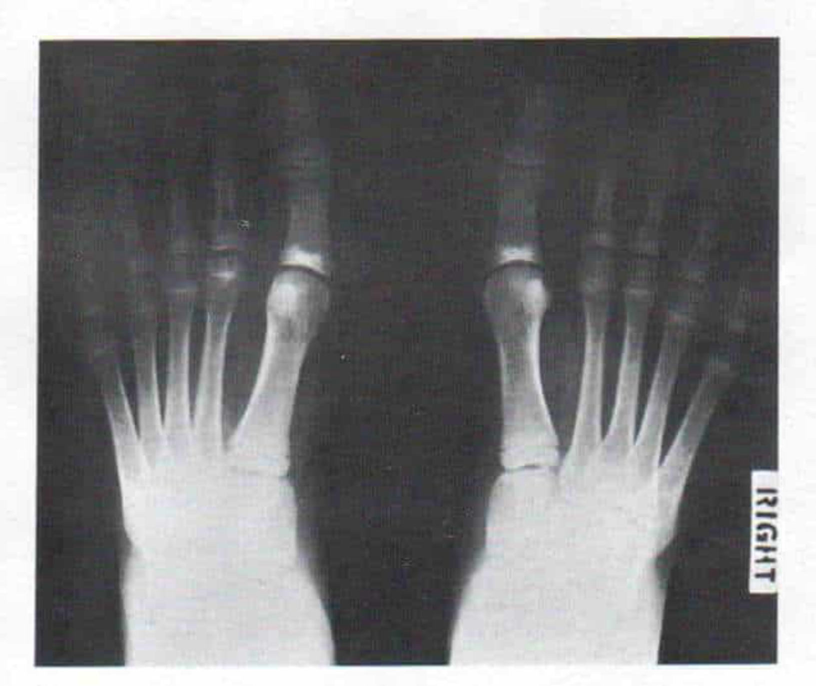


Fig. 3-172. Fractura interna (infracción) de Freiberg del segundo metatarsiano del pie izquierdo.

Son notables el aplanamiento y la irregularidad de la epífisis y del segundo metatarsiano.







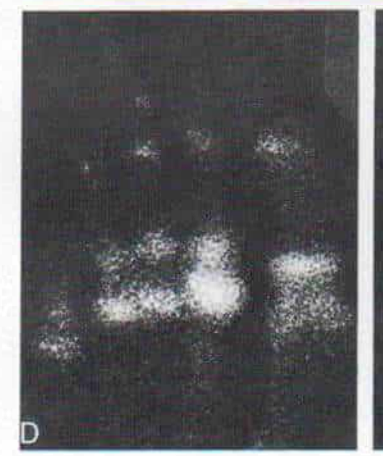




Fig. 3-173. Fractura interna de Freiberg de la cabeza del segundo metatarsiano en el pie izquierdo.

A y **B**, radiografías oblicua y anteroposterior del pie izquierdo, en que se observa el aplanamiento de la cabeza del segundo metatarsiano con un área de rarefacción en su centro. **C**, tomografía computadorizada de ambos pies en que son notables los cambios patológicos, con mayor detalle. **D**, gammagrafía de huesos en que se observa mayor captación del radionúclido en la cabeza del segundo metatarsiano.

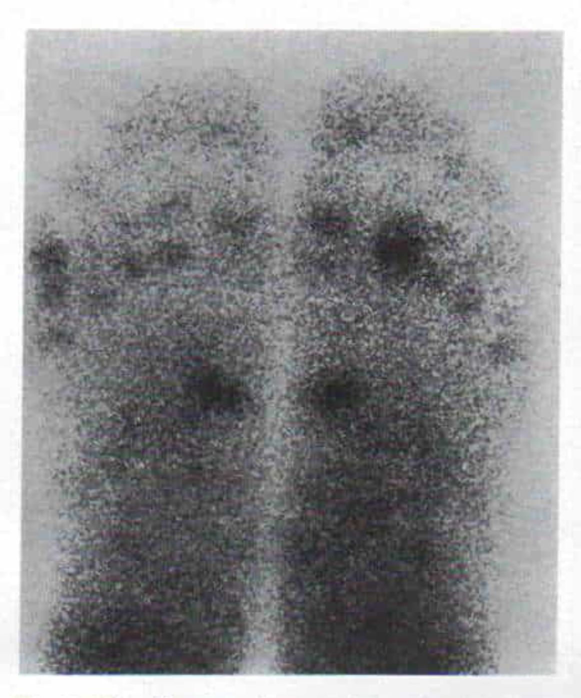


Fig. 3-174. Fractura interna de Freiberg de la cabeza del segundo metatarsiano del pie derecho.

La gammagrafía de hueso ^{99m}Tc indica mayor captación.

Bibliografía

1. Axhausen, G.: Die Köhlersche Erkrankung der Metatarsophalangealgelenke. Med. Klin. Wochenschr., *48*:318, 1922.
2. Bordelon, R. L.: Silicone implant for Freiberg's disease. South. Med. J., *70*:1002, 1977.
3. Braddock, G. T. F.: Experimental epiphysial injury and Freiberg's disease. J. Bone Joint Surg., *41*:154, 1959.
4. Brandes, M., and Ruschenburg, E.: Eine Operative Behandlung der (II.) Koehlerschen Krankheit am Kopfchen des Os Metatarsale. Z. Orthop., *69*:353, 1939.
5. Canale, S. T.: Personal communication.
6. Cristallo, V.: Riparazione chirurgica della osteocondrosi di Freiberg Kohler. Minerva Ortop., *17*:684, 1966.
7. Derivaux, J.: L'importance de l'ostéonécrose dans la maladie de Köhler II. Ann. Anat. Pathol., *17*:394, 1947.
8. Dini, P.: Localizzazioni rae dell'osteocondrite del metatarsi. Arch. Putti, *15*:280, 1961.
9. Doub, H. P.: Aseptic necrosis of the epiphyses and short bones; radi studies. J.A.M.A., *127*:311, 1945.
10. Fasiani, G. M.: Contributo allo studio della malattia di Köhler del secondo metataseo. Arch. Ital. Chir., *13*:741, 1925.
11. Freiberg, A. H.: Infraction of the second metatarsal bone; a typical injury. Surg. Gynecol. Obstet., *19*:191, 1914.
12. Freiberg, A. H.: The so-called infraction of the second metatarsal bone. J. Bone Joint Surg., *8*:257, 1926.
13. Gauthier, G.: Maladie de Freiberg ou deuxième maladie de Koehler. Proposition d'un traitment de réconstitution a l'état evolué de l'affection (34 cas traités). Rev. Chir. Orthop., *60*:Suppl.337, 1974.
14. Hoskinson, J.: Freiberg's disease: A review of the long-term results. Proc. R. Soc. Med., *67*:106, 1974.
15. Jewett, E. L.: A case of Freiberg's disease treated by a walking cast. J. Bone Joint Surg., *21*:778, 1939.
16. Karp, M. G.: Köhler's disease of the tarsal scaphoid. J. Bone Joint Surg., 29:84, 1937.
17. Kelikian, H.: Hallux Valgus, Allied Deformities of the Forefoot, and Metatarsalgia. Philadelphia, Saunders, 1965, p. 372.
18. Köhler, A.: Eine typische Erkrankung des 2. Metatarsophalangealgelenkes. Munch. Med. Wochenschr., 67:1289, 1920.
19. König, E., and Rauch, H.: Zur Histologie und Ätiologie der Köhler'schen Metatarsalerkrankung. Arch. Klin. Chir., *128*:369, 1924.
20. Lawton, J. H.: Early surgical intervention for Freiberg's infraction: Autogenous epiphyseodesis. J. Foot. Surg., *18*:68, 1979.
21. Lelièvre, J.: Epiphysite des têtes métatarsiennes (maladie de Freiberg). *In* Pathologie du Pied. 2nd Ed. Paris, Masson, 1961, pp. 411–413.
22. Lewin, P.: Juvenile deforming metatarsophalangeal osteochondritis. J.A.M.A., *81*:189, 1923.
23. Margo, M. K.: Surgical treatment of conditions of the forepart of the foot. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1667, 1967.
24. Moutier, G.: L'épiphysite métatarsienne. Rev. Orthop., *12*:235, 1925.
25. Painter, C. F.: Infraction of the second metatarsal head. Boston Med. Surg. J., *184*:533, 1921.
26. Panner, H. J.: A peculiar characteristic metatarsal disease. Acta Radiol., *1*:319, 1921–1922.
27. Skillern, P. G., Jr.: Eggshell fracture of head of metatarsal. Ann. Surg., *61*:371, 1915.
28. Smillie, I. S.: Freiberg's infraction (Koehler's second disease). J. Bone Joint Surg., *37*:580, 1955.
29. Swanson, A. B.: Flexible Implant Resection Arthroplasty in the Hand and Extremities. St. Louis, Mosby, 1973, pp. 1–32, 296–305.
30. Wagner, A.: Isolated aseptic necrosis in the epiphysis of the first metatarsal bone. Acta Radiol., *11*:80, 1930.

ENFERMEDAD DE OSGOOD-SCHLATTER

El síndrome se caracteriza por dolor a la palpación e hinchazón del tendón rotuliano, y agrandamiento excesivo del tubérculo proximal de la tibia. Osgood en 1903 describió por primera vez la enfermedad como entidad separada, e independientemente, Schlatter meses más tarde hizo lo mismo[30,32]. Es una enfermedad de la preadolescencia que suele aparecer entre los 11 y los 15 años en niños y entre los 8 y los 13 años en niñas. Afecta con frecuencia tres veces mayor a los varones que a las mujeres. Por lo común hay el antecedente que una fase rápida de crecimiento y la participación activa en deportes (en las jovencitas, patinaje o gimnasia artística) antes

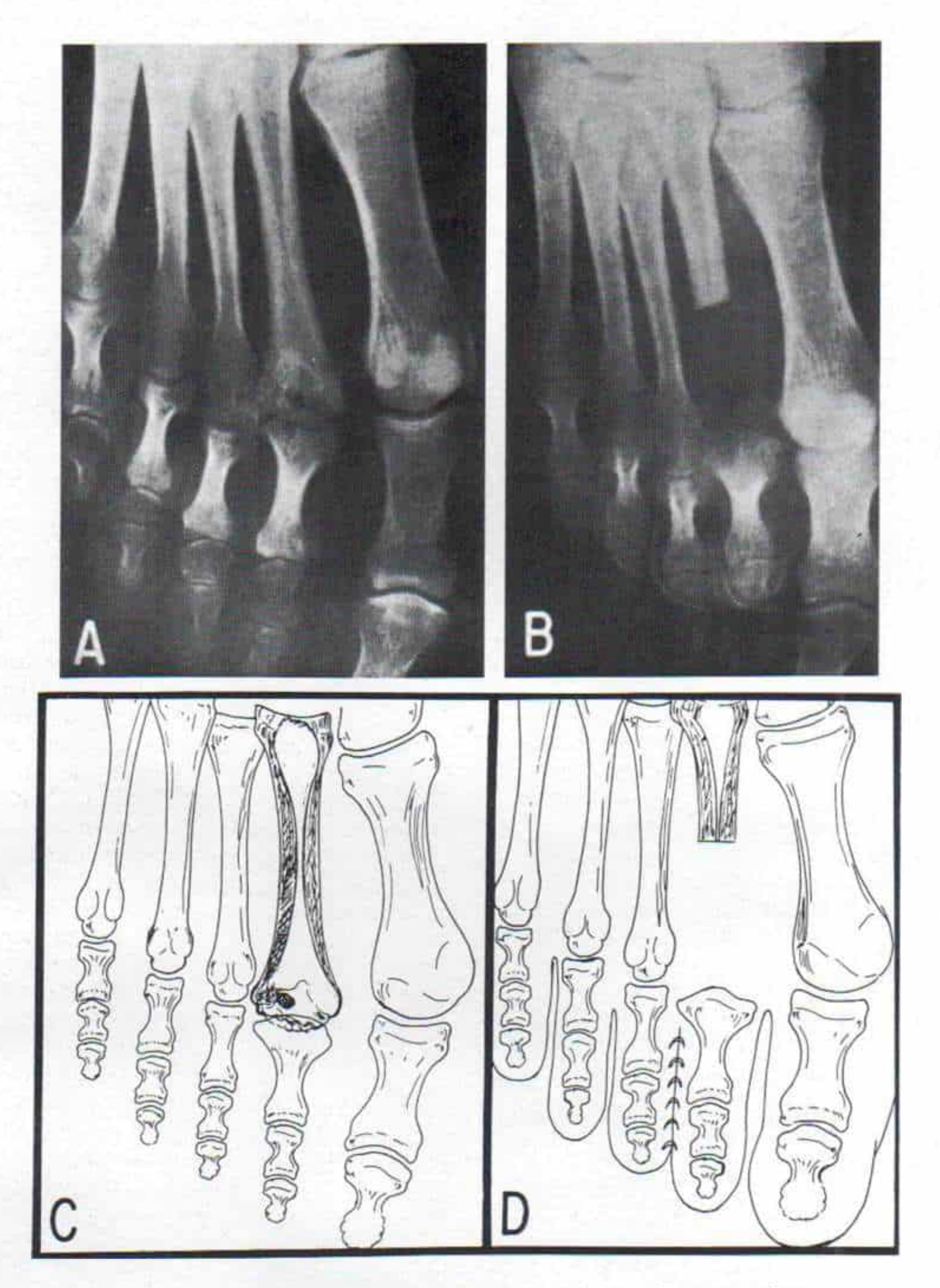


Fig. 3-175. Fractura interna de Freiberg del segundo metatarsiano.

A, radiografía preoperatoria del pie. **B**, radiografía postoperatoria del pie. Se practicó ablación de la cabeza aplanada y de la diáfisis en su porción distal, y se hizo "sindactilia" del segundo y el tercer dedo. **C** y **D**, esquema de las imágenes de la radiografía. (Reimpreso con autorización de Kelikian, H.: Hallux Valgus, Allied Deformities of the Forefoot and Metatarsalgia. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1965, p.377.).

de comenzar los síntomas. Afecta a ambos lados en un 25 a 50% de los casos.

Causas

La enfermedad de Osgood-Schlatter es causada por las cargas traumáticas nacidas de un mecanismo del cuádriceps contraído, que se ejercen en la tuberosidad tibial proximal en el período de crecimiento en que dicha tuberosidad es muy susceptible a ellas. La tensión que se ejerce en el ligamento rotuliano hace que se desprenda un fragmento de cartílago de una parte de la tuberosidad tibial[6,10,24,39]. La fuerza tensil es producida por la contractura repentina del cuádriceps femoral, como ocurriría en el salto o la carrera.

El estudio histológico del hueso separado de la tuberosidad tibial y las partículas del que está dentro de la porción posterior del tendón rutiliano ha indicado la presencia de fragmentos esponjosos viables rodeados de cartílago, sin signos de necrosis ni inflamación[7,31,41].

La pérdida parcial de continuidad de la unión del tendón rotuliano-cartílago-hueso a nivel del tubérculo tibial desencadena un proceso inflamatorio y de reparación que ocasiona tendinitis rotuliana y prominencia-hinchazón del tubérculo tibial proximal.

Las grandes tensiones ejercidas en el tendón rotuliano en su punto de inserción constituyen la causa primaria de la enfermedad de Osgood-Schlatter. La osificación irregular dentro del hueso subyacente es un cambio secundario. *La causa es el traumatismo y no la necrosis avascular del tubérculo tibial proximal.*

Cuadro clínico

En lo que toca al cuadro clínico, el síntoma inicial es el dolor local en la porción anterior de la rodilla. La molestia y el dolor son intensificados con la carrera, subir o bajar escaleras, el salto, o someter a la rodilla a presión directa como en la semiflexión. Con el reposo disminuye o desaparece. En la inspección y la palpación se advierten engrosamiento del tendón rotuliano y agrandamiento excesivo de la tuberosidad tibial. La zona máxima de dolor al tacto es la inserción del tendón en el hueso. No hay engrosamiento ni derrame sinovial en la rodilla. El dolor se agrava por la extensión forzada de la articulación contra resistencia o al ponerse de cuclillas el sujeto con las rodillas en flexión completa; ambas maniobras imponen tensión al tendón rotuliano y al tubérculo tibial proximal. Los síntomas se intensifican con la carrera y con el ascenso y el descenso de escaleras. Otros signos son la gran tensión del mecanismo del cuádriceps, especialmente el recto crural (demostrado por la prueba de Ely), los músculos isquiotibiales (como se advierte en la elevación del miembro pélvico en extensión) y del tríceps sural (como se demuestra por dorsiflexión pasiva del tobillo).

Signos radiográficos

Las radiografías en la fase aguda del trastorno revelarán hinchazón de tejidos blandos por delante de la tuberosidad tibial y engrosamiento del ligamento rotuliano, alteraciones que se identifican mejor en la vista lateral. En el varón, hacia los 11 años de edad surge el centro de osificación del tubérculo tibial proximal y se fusiona a los 15 años. La irregularidad de su osificación es una variante normal; *la fragmentación de la epífisis no es característica de la enfermedad de Osgood-Schlatter*. En algunas rodillas uno o más fragmentos del tubérculo tienen mayor densidad; fueron la causa de que se pensara que la enfermedad de Osgood-Schlatter se debía a necrosis avascular.

Woolfrey y Chandler han observado tres tipos de manifestaciones radiográficas en las etapas finales de la enfermedad. En el *tipo I,* la tuberosidad tibial es *sobresaliente* e irregular; en el *tipo II,* la tuberosidad es sobresaliente e irregular y además hay una partícula pequeña desprendida de hueso, por delante y arriba de la tuberosidad; en el *tipo III,* la partícula libre de hueso está por delante y arriba de la tuberosidad, pero esta última por lo demás tiene aspecto normal (fig. 3-176, *B*)[41]. La hinchazón de tejidos blandos es el único signo de enfermedad activa. En la radiografía lateral hecha con la rodilla en extensión completa y contracción del cuádriceps en algunos casos se demuestra desplazamiento proximal de la rótula.



Fig. 3-176. Enfermedad de Osgood-Schlatter de la porción proximal de la tibia izquierda, con un huesecillo libre por delante del tubérculo tibial proximal.

A, rodilla derecha normal, para comparación. **B,** rodilla izquierda. La flecha señala el huesecillo.

Tratamiento

La enfermedad tiene curso limitado y cesa por sí sola cuando el tubérculo tibial se fusiona con la diáfisis. El tratamiento depende de la intensidad del cuadro. En casos leves e intensos, los síntomas desaparecerán después de la limitación sencilla de actividades físicas excesivas como deportes activos, carrera, salto, baloncesto y otras actividades violentas. La participación en ellas debe limitarse durante 3 meses. A veces se necesita un lapso breve de uso de muletas para apoyo en la rodilla fuertemente dolorida. El mecanismo contraído del cuádriceps debe distenderse y ésta es una medida crucial. La elongación del cuádriceps acortado, hipertrófico y a tensión disminuye el "tirón" constante que ejerce en la tuberosidad tibial proximal. También se hace elongación del tríceps sural y de los músculos isquiotibiales.

En el caso intenso o moderado que no mejora con las medidas mencionadas el tratamiento comprende inmovilización de la rodilla en un enyesado cilíndrico suprarrotuliano de tipo ambulatorio, durante 3 semanas, seguido de abstención de ejercicios o deportes agotadores durante 3 meses. En tal lapso se practica la elongación y los ejercicios de refuerzo muscular.

Algunos autores recomiendan inyectar corticoesteroides como hidrocortisona y prednisona en el tendón rotuliano hinchado y los tejidos blandos paraapofisarios del tubérculo tibial, para lograr alivio sintomático, pero Tachdjian no recomienda tal medida. La inyección local de corticoesteroides está indicada muy ocasionalmente si persisten los síntomas agudos a pesar del lapso de prueba de inmovilización adecuada en un enyesado, o si hay un fragmento óseo desprendido detrás del tendón rotuliano, con inflamación de la

bolsa vecina o con ambos signos. En esos casos, después de inyección de corticoesteroides se protege al cuádriceps en un enyesado cilíndrico suprarrotuliano para ambulación, durante 3 semanas. Es importante recordar que incluso sin el debilitamiento que producen las inyecciones de corticoesteroides a veces se rompe el tendón rotuliano.

Las medidas quirúrgicas rara vez están indicadas, si es que lo están. Ferciot y Thomson han recomendado la ablación del tubérculo tibial sobresaliente en el adolescente que presenta episodios repetitivos de dolor e incapacidad y en quienes han fracasado las medidas conservadoras[12,38]. En su experiencia la ablación del tubérculo elimina muy eficazmente la deformidad y cura la molestia y la incapacidad, con un lapso más breve de convalecencia y riesgo mínimo.

Tachdjian recomienda decididamente las medidas conservadoras en el tratamiento de la enfermedad aguda de Osgood-Schlatter, y piensa que es mejor no operar.

En algunos enfermos se forma un huesecillo en plano profundo del ligamento rotuliano y por delante de la porción proximal del tubérculo tibial, está libre y desprendido del tubérculo y unido a la porción posterior distal del tendón rotuliano. Es móvil y alrededor de él se forma una bolsa que contiene líquido viscoso y causa persistencia del dolor a la palpación y espontáneo local. El cuadro ha sido llamado por Mital y colaboradores *lesión no resuelta de Osgood-Schlatter,* porque no muestra resolución espontánea ni mejora con las medidas no quirúrgicas[28]. El huesecillo suelto y doloroso en el tendón rotuliano se trata por ablación quirúrgica.

Ferciot y Thomson practican la operación por una incisión longitudinal centrada sobre el tubérculo tibial proximal. Tachdjian recomienda una incisión transversa, por el aspecto estético de la cicatriz que se forma. El tendón rotuliano se secciona longitudinalmente en mitades y se descubre en forma extraperióstica la tuberosidad de la tibia por elevación y separación del tendón hacia adentro y afuera. No se desprenden las porciones periférica y distal del tendón. El cirujano extirpa cualquier huesecillo libre por detrás del tendón rotuliano y las bolsas vecinas engrosadas. Si el tubérculo es muy sobresaliente, se le descubre en plano subperióstico; se eliminan cartílago, corteza y hueso esponjoso con un osteótomo cortante hasta que se ha extirpado del todo la prominencia ósea. Las operaciones de rebajamiento del tubérculo deben practicarse sólo cuando la apófisis y las láminas de crecimiento fisarias de la tibia se han cerrado o están próximas a hacerlo; cuando se abre la lámina de crecimiento del tubérculo tibial la intervención quirúrgica puede ocasionar su cierre prematuro y con ello genu recurvatum. Las dos mitades del tendón se suturan y se cierra la incisión por planos. El miembro pélvico se inmoviliza con un enyesado cilíndrico suprarrotuliano para la ambulación, durante 3 semanas[12,38].

Las técnicas que estimulan la fusión temprana de la apófisis de la tuberosidad a la diáfisis como la colocación de "clavijas" del tubérculo a la metáfisis tibial por medio de hueso autólogo o la perforación de la tuberosidad, no son recomendables; pueden aliviar los síntomas, pero persiste la notable prominencia de la tuberosidad[3].

Complicaciones

En su fase residual, cuando la enfermedad está inactiva, puede persistir el agrandamiento de la tuberosidad tibial y la *prominencia ósea* puede ser deformante y antiestética, especialmente en niñas, y generar molestias en la genuflexión. Una complicación rara señalada originalmente por Stirling es la *fusión prematura* del tubérculo tibial proximal y la porción anterior de la epífisis tibial superior. El crecimiento ininterrumpido de la porción posterior de la epífisis produce *genu recurvatum*[35]. Jeffreys publicó los datos de un paciente en quien el genu recurvatum era tan intenso que hubo necesidad de corregirlo por osteotomía[21].

La *rótula alta* es otra complicación de la enfermedad de Osgood-Schlatter. Jakob y colaboradores indentificaron la posición de la rótula en 185 rodillas con enfermedad de Osgood-Schlatter en 125 pacientes, por el método de Blackburne y Peel[2,20]. En la persona normal, el índice rotuliano es de 0.80; reconfirmaron tal dato en 73 rodillas testigo. Las cifras mayores de 1.00 representan rótula alta. El índice rotuliano promedio en las rodillas con enfermedad de Osgood-Schlatter midió 1.01 (rótula alta) en niños y 0.91 en niñas. En presencia de signos radiográficos de un huesecillo libre en el tendón rotuliano el índice rotuliano aumentó a 1.06 en niños.

A veces la rótula está 2 cm más arriba en el lado afectado que en el normal y ello es resultado de la fuerza ascendente que ejerce la apófisis tibial o de la elongación del tendón rotuliano. La rótula anormalmente alta puede luxarse repetidas veces en sentido lateral u ocasionar presión excesiva en la cartilla inferior del hueso, con condromalacia consecutiva de tal estructura y artritis degenerativa rotulofemoral.

Bibliografía

1. Bacon, L. C.: Schlatter's disease. Minn. Med., *19*:67, 1936.
2. Blackburne, J. S., and Peel, T. E.: A new method of measuring patellar height. J. Bone Joint Surg., *59-B*:241, 1977.
3. Bosworth, D. M.: Autogenous bone pegging for epiphysitis of the tibial tubercle. J. Bone Joint Surg., *16*:829, 1934.
4. Bowers, K. D., Jr.: Patellar tendon avulsion as a complication of Osgood-Schlatter's disease. Am. J. Sports Med., 9:356, 1981.
5. Cohen, B., and Wilkinson, R. W.: The Osgood-Schlatter lesion. A radiological and histological study. Am. J. Surg., 95:731, 1958.
6. Cole, J. P.: A study of Osgood-Schlatter disease. Surg. Gynecol. Obstet., *65*:55, 1937.
7. Ehrenborg, G.: The Osgood-Schlatter lesion. Acta Chir. Scand., Suppl. 288, 1962.
8. Ehrenborg, G., and Engfeldt, B.: Radiographic changes in the Osgood-Schlatter lesion. Acta Chir. Scand., *121*:315, 1961.
9. Ehrenborg, G., and Engfeldt, B.: Histologic changes in the Osgood-Schlatter lesion. Acta Chir. Scand., *121*:328, 1961.
10. Ehrenborg, G., and Engfeldt, B.: The insertion of the ligamentum patellae on the tibial tuberosity. Some news in connection with the Osgood-Schlatter lesion. Acta Chir. Scand., *121*:491, 1961.
11. Fels, E.: Über die Entwicklung der Tuberositas tibiae und die Genese der Schlatterschen Krankheit. Arch. Klin. Chir., *129*:552, 1924.
12. Ferciot, C. F.: Surgical management of anterior tibial epiphysis. Clin. Orthop., *5*:204, 1955.
13. Hodgson, E. S., Kaplan, Y. S., and Edmonds, N. R.: Unusual presentation of Osgood-Schlatter's disease. Br. J. Ind. Med., *37*:90, 1980.
14. Hogh, J., and Lund, B.: Sequelae of Osgood-Schlatter in adults. Ugeskr. Laeger, *144*:1530, 1982.
15. Holstein, E. R., Lewis, G. B., and Schulze, E. R.: Heterotopic ossification of patellar tendon. J. Bone Joint Surg., *45-A*:656, 1963.
16. Hughes, E. S. R.: Osgood-Schlatter's disease. Surg. Gynecol. Obstet., *86*:323, 1948.
17. Insall, J., and Salvati, E.: Patella position in the normal knee joint. Radiology, *101*:101, 1971.
18. Insall, J., Goldberg, V., and Salvati, E.: Recurrent dislocation and the high-riding patella. Clin. Orthop., 88:67, 1972.
19. Jakob, R. P., and Segesser, B.: Quadriceps-Dehnungsubungen—ein neues Konzept in der Behandlung der Tendinosen des Streckapparates am Kniegelenk (jumper's knee). Orthopaede, 9:201, 1980.
20. Jakob, R. P., von Gumppenberg, S., and Engelhardt, P.: Does Osgood-Schlatter disease influence the position of the patella? J. Bone Joint Surg., *63-B*:579, 1981.
21. Jeffreys, T. E.: Genu recurvatum after Osgood-Schlatter's disease. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *47-B*:298, 1965.
22. King, A. G., and Blundell-Jones, G.: A surgical procedure for the Osgood-Schlatter lesion. Am. J. Sports Med., 9:250, 1981.
23. Lancourt, J. E., and Cristini, J. A.: Patella alta and patella infera. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1112, 1975.
24. LaZerte, G. D., and Rapp, I. H.: Pathogenesis of Osgood-Schlatter's disease. Am. J. Pathol., *34*:803, 1958.
25. Levine, J., and Kashyap, S.: A new conservative treatment of Osgood-Schlatter disease. Clin. Orthop., *158*:126, 1981.
26. Liselotte, M., and Schott, H. J.: Local hydrocortisone therapy of Schlatter's disease and its local side-effects. Med. Klin., *56*:1834, 1961.
27. Mital, M. A., and Matza, R. A.: Osgood-Schlatter's disease: The painful puzzler. Phys. Sports Med., *5*:60, 1977.
28. Mital, M. A., Matza, R. A., and Cohen, J.: The so-called unsolved Osgood-Schlatter lesion. A concept based on fifteen surgically treated lesions. J. Bone Joint Surg., *62-A*:732, 1980.
29. Ogden, J. A., and Southwick, W. O.: Osgood-Schlatter's disease and tibial tuberosity development. Clin. Orthop., *116*:180, 1976.
30. Osgood, R. B.: Lesions of the tibial tubercle occurring during adolescence. Boston Med. Surg., J., *148*:114, 1903.
31. Rapp, I. H., and LaZerte, G.: Clinical pathological correlation in Osgood-Schlatter's disease. South. Med. J., *51*:909, 1958.
32. Schlatter, C.: Verletzungen des schnabelformigen Forsatzes der oberen Tibiaepiphyse. Beitr. Klin. Chir., *38*:874, 1903.
33. Smillie, I. S.: Diseases of the Knee Joint. 2nd Ed. Edinburgh, London, Churchill-Livingstone, 1980.
34. Stinchfield, A. J.: The tenosynovitis of Osgood-Schlatter disease. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1335, 1963.
35. Stirling, R. I.: Complications of Osgood-Schlatter's disease. J. Bone Joint Surg., *34-B*:149, 1952.
36. Straajescu, E., and Bercu, G.: Apophysite rotulienne bilatérale associée à une ostéochondrite tibiale antérieure. Acta Orthop. Belg., *34*:879, 1968.
37. Thompson, M. S., and Dickinson, P. H.: Osgood-Schlatter's disease in the Army. J. Int. Coll. Surg., *23*:170, 1955.
38. Thomson, J. E. M.: Operative treatment of osteochondritis of the tibial tubercle. J. Bone Joint Surg., *38-A*:142, 1956.
39. Uhry, E., Jr.: Osgood-Schlatter's disease. Arch. Surg., *48*:406, 1944.
40. Willner, P.: Osgood-Schlatter's disease. Etiology and treatment. Clin. Orthop., *62*:178, 1969.
41. Woolfrey, B. F., and Chandler, E. F.: Manifestations of Osgood-Schlatter's disease in late teen age and early adulthood. J. Bone Joint Surg., *42-A*:327, 1960.
42. Wray, D. G., and Muddu, B. N.: Operative treatment for longstanding Osgood-Schlatter's disease. J. R. Coll. Surg. Edinb., *27*:200, 1982.

ENFERMEDAD DE PANNER (OSTEOCONDRITIS DEL CONDILO HUMERAL)

Panner en 1927 describió cambios en la epífisis del cóndilo humeral semejantes a los

observados en la enfermedad de Legg-Perthes[17]. Smith en 1964 describió los casos de dos pacientes y en la literatura detectó 26 casos más. Concluyó que el cuadro no dependía de traumatismo, cedía por sí solo en su evolución y no necesitaba tratamiento[23].

La lesión lateral de la articulación del codo por fuerzas compresivas de la cabeza radial sobre el cóndilo humeral se producen por la aplicación de fuerzas repetitivas en valgo, en la fase de lanzamiento de pelota de béisbol. Se ha conocido el cuadro como "codo de pequeña liga"[2]. Afecta más bien a varones ente los 11 y 17 años, y en ellos, al miembro torácico dominante. También se observa en mujeres gimnastas de alto rendimiento, en quienes la afectación puede ser bilateral[20].

Existen dos formas de osteocondrosis del cóndilo humeral: una al parecer es constitucional y de causa desconocida y afecta en el período juvenil y quizá su patogenia sea atraumática y es precisamente la forma descrita por Panner. La segunda forma de osteocondritis del cóndilo se observa en el preadolescente y el adolescente, y su origen es traumático.

Cuadro patológico

En la enfermedad de Panner los estudios histológicos han indicado necrosis avascular focal del hueso epifisario subcondral, con reparación y revascularización. El cartílago articular tiene aspecto normal.

Cuadro clínico

Los síntomas iniciales son dolor espontáneo y rigidez del codo. En la exploración se advierten grados variables de contractura en flexión, dolor local a la palpación del cóndilo y engrosamiento y derrame sinoviales mínimos de la articulación del codo. Si hay un fragmento suelto habrá "trabazón" de la articulación.

Signos radiográficos

La imagen radiográfica comprende zonas irregulares de mayor radiolucidez, con áreas de esclerosis en el cóndilo (fig. 3-177). Es importante hacer radiografías comparativas de ambos codos. El avance de la maduración esquelética de la cabeza del radio puede ser consecuencia de una mayor circulación a esa zona.

Tratamiento

El tratamiento dependerá de que las lesiones osteocondrales estén unidas al cóndilo (tipo I) o se hayan desprendido y existan fragmentos libres en la articulación del codo (tipo II).

En las lesiones tipo I, el tratamiento consiste en inmovilización del miembro superior en un enyesado supracondíleo durante 3 a 6 semanas y hasta que desaparezcan la sinovitis aguda y el dolor local a la palpación coexistentes. Después, durante 1 ó 2 meses se apoya el codo en un enyesado bivalvo o en una férula de plástico que permitan la protección y el movimiento parciales de la articulación. Es importante no emprender actividades de gran tensión en el codo como sería arrojar objetos, hasta que por medio de radiografías se advierta que ha habido curación neta.

Si después de 6 semanas de protección el segmento osteocondrítico no cicatriza, conviene la práctica de un orificio de barreno en el segmento, a través de artroscopia, para así acelerar el proceso de curación.

Si los fragmentos están desprendidos (tipo II) habrá que extraerlos en una artrotomía abierta, y perforar su base con barreno. Tachdjian ha advertido que es factible la extracción del fragmento ósea a través del artroscopio, pero es un método lento y a veces incompleto. Si el fragmento suelto queda en la articulación, los síntomas persistirán y habrá limitación permanente del arco de movimiento.

Bibliografía

1. Adams, J. E.: Injury to the throwing arm. A study of traumatic changes in the elbow joint of boy baseball players. Calif. Med., *102*:127, 1965.
2. Brogdon, B. G., and Crow, N. E.: Little Leaguer's elbow. A.J.R., *83*:671, 1960.
3. Busch, E.: Et tilfaelde af Panners Sygdom. Ugeskr. Laeger, 92:720, 1930.
4. Chiroff, R. T., and Cooke, C. P.: Osteochondritis dissecans: A histological and microradiographic analysis of surgically excised lesions. J. Trauma, *15*:688, 1975.
5. Elward, J. F.: Epiphysitis of the capitellum of the humerus. J.A.M.A., *112*:705, 1939.
6. Haroldsson, S.: On osteochondrosis deformans juvenil



Fig. 3-177. Enfermedad de Panner del cóndilo de la porción distal del húmero derecho, en un niño de 8 años.

A, radiografías anteroposteriores de ambos codos. **B**, radiografía lateral del codo derecho. Se advierte la zona irregular de radiolucidez y esclerosis del cóndilo. **C** y **D**, cinco meses después hay revascularización de dicha estructura. Se colocó un enyesado suprarrotuliano durante dos meses.

capitoli humeri, including investigation of intra-osseous vasculature in distal humerus. Acta Orthop. Scand., Suppl. *38*:1, 1959.
7. Heller, C. J., and Wiltse, L. L.: Avascular necrosis of the capitellum humeri (Panner's disease). J. Bone Joint Surg., *42-A*:513, 1960.
8. Klein, E. W.: Osteochondrosis of the capitellum (Panner's disease). Report of a case. A.J.R., *88*:466, 1962.
9. Lange, J.: Aseptic necrosis of the capitellum of the humerus: Panner's disease. Acta Chir. Scand., *108*:301, 1954.
10. Laurent, L. E., and Lindstrom, B. L.: Osteochondrosis of the capitellum humeri (Panner's disease). Acta Orthop. Scand., *26*:111, 1956.
11. Lindholm, T. S., Osterman, K., and Vankka, E.: Osteochondritis dissecans of elbow, ankle and hip: A comparison survey. Clin. Orthop., *148*:245, 1980.
12. Lipscomb, A. B.: Baseball pitching injuries in growing athletes. J. Sports Med., *3*:25, 1975.
13. March, H. C.: Osteochondritis of the capitellum (Panner's disease). A.J.R., *51*:682, 1944.
14. Mitsunagna, M. M., Adishian, D. A., and Bianco, A. J., Jr.: Osteochondritis dissecans of the capitellum. J. Trauma, 22:53, 1981.
15. Nijst, P. M. E. E.: Morbus Panner. Ned. Tijdschr. Geneeskd., *81*:1243, 1937.
16. Omer, G. E., and Conger, C. C.: Osteochondrosis of the capitulum humeri (Panner's disease). U.S. Armed Forces Med. J., *10*:1235, 1959.
17. Panner, H. J.: An affection of the capitulum humeri resembling Calvé-Perthes disease of the hip. Acta Radiol., *8*:617, 1927.
18. Panner, H. J.: A peculiar affection of the capitulum humeri, resembling Calvé-Perthes disease of the hip. Acta Radiol., *10*:234, 1929.
19. Pritsch, M., Engel, J., and Farin, I.: Panner's disease. Harefuah, 99:171, 1980.
20. Roberts, N., and Hughes, K.: Osteochondritis dissecans of the elbow joint: A clinical study. J. Bone Joint Surg., *32-B*:348, 1950.
21. Rokkanen, P.: Osteochondrosis of capitulum humeri (Panner's disease): Report of a case. Ann. Chir. Gynaecol. Fenn., *47*:356, 1958.
22. Singer, K. M., and Roy, S. P.: Osteochondrosis of the humerus. Am. J. Sports Med., *12*:351, 1984.
23. Smith, M. G. H.: Osteochondritis of the humeral capitulum. J. Bone Joint Surg., *46-B*:50, 1964.
24. Suman, R. K., and Miller, J. H.: Panner's disease: Osteochondritis of the capitellum of the humerus. J. R. Coll. Surg. Edinb., 27:62, 1982.
25. Tivnon, M. C., Anzel, S. H., and Waugh, T. R.: Surgical management of osteochondritis dissecans of the capitellum. Am. J. Sports Med., *4*:121, 1976.
26. Torg, J. S., Pollack, H., and Sweterlitsch, P.: The effect of competitive pitching on the shoulders and elbows of pre-adolescent baseball players. Pediatrics, *19*:267, 1972.
27. Tullos, H. S., and King, J. W.: Lesions of the pitching arm in adolescents. J.A.M.A., *220*:264, 1972.
28. Woodward, A. H., and Bianco, A. J., Jr.: Osteochondritis dissecans of the elbow. Clin. Orthop., *110*:35, 1975.

CUADROS DIVERSOS CLASIFICADOS COMO OSTEOCONDROSIS

"Osteocondritis" isquiopúbica

Según Van Neck la rarefacción y la hinchazón irregulares de la sincondrosis isquiopúbica constituía osteocondritis. Sin embargo, nuevos estudios clínicos, radiológicos e histopatológicos no justifican la inclusión de estos casos en el grupo de osteocondritis. Los fragmentos obtenidos en la operación han indicado que existen epífisis con cierre normal. Caffey y Ross advirtieron que la edad de cierre de la sincondrosis isquiopúbica era variable por lo común entre 9 y 11 años de edad, pero podía tener como límites 4 a 12 años. La osificación y la hinchazón irregulares de la sincondrosis mencionadas es un signo normal y se advierte en algún momento en casi todos los niños (quizá en todos).

La *enfermedad de Sever* o "apofisitis" del calcáneo no constituye una osteocondrosis. La irregularidad de osificación y la esclerosis de la apófisis es un signo radiográfico normal[1-3].

Bibliografía

1. Caffey, J., and Ross, S. E.: The ischiopubic synchondrosis in healthy children: Some normal roentgenographic findings. Am. J. Roentgenol., *76*:488, 1956.
2. Neck, M. van: Osteochondrite du pubis. Arch. Franco-Belges Chir., 27:238, 1924.
3. Sever, J. W.: Apophysitis of the os calcis. N.Y. Med. J., 95:1025, 1912; Am. J. Orthop., *15*:659, 1917.

DESLIZAMIENTO DE LA EPIFISIS DE LA CABEZA DEL FEMUR

En el período de crecimiento rápido de la adolescencia, el debilitamiento de la fisis femoral superior y las fuerzas de cizallamiento por el peso corporal cada vez mayor, pueden ocasionar desplazamiento de la cabeza femoral, de su relación normal con el cuello del fémur. La deformidad común consiste en el desplazamiento superior y anterior del cuello sobre la epífisis de la cabeza que se desplaza hacia atrás y abajo. La cabeza conserva su relación normal en el acetábulo. Sin embargo, a veces el deslizamiento se hace hacia afuera, es decir, en sentido lateral (superior) y posterior en relación con la cabeza. Durante la fase de apoyo de la marcha, el cuello femoral tiende a desplazarse hacia adelante, impulso que es resistido por la inercia del peso corporal. Muy ocasionalmente se desplaza hacia adelante la cabeza femoral, con los deslizamientos traumáticos.

Se atribuye a Müller haber sido el primero en describir como entidad independiente el deslizamiento de la epífisis capital femoral. Acuñó el término *Schenkelhalsverbiegungen im Jungesalter* que denota "flexión de la cabeza femoral en el adolescente"[269].

Incidencia y epidemiología

La incidencia del deslizamiento de la epífisis y de la cabeza del fémur varía con la raza, el peso y el sitio geográfico. Los sujetos de raza negra, de sexo masculino y personas que residen en la porción oriental de Estados Unidos presentan un mayor riesgo de sufrir el trastorno. En un estudio de la incidencia y distribución del deslizamiento de la epífisis en Connecticut y la porción sudoccidental de Estados Unidos, Kelsey y colaboradores señalaron que la incidencia global anual por 100000 personas menores de 25 años en Connecticut era de 3.41, en tanto que en Nuevo México fue de 0.71, una diferencia de cinco tantos entre las dos zonas. La cifra es baja en los estados de la Montaña y las Grandes Llanuras[189-195].

El varón está expuesto a mayor peligro de deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral, y en Connecticut la proporción varón-mujer fue de 2.67:1, en tanto que en la porción sudoccidental fue de 1.70:1. La incidencia por sexo, según lo señalado en la literatura, es variable y los varones muestran afectación dos a tres veces más que las mujeres.

Se observa una predilección neta del trastorno por personas de raza negra. Los cálculos de Kelsey y colaboradores indican que las cifras de incidencia por raza en Connecticut fueron de 7.79 por 100000 varones de raza negra, en comparación con 4.74 para varones de raza blanca; 6.68 para mujeres de raza negra en comparación con 1.64 para mujeres de raza blanca. El riesgo entre personas de ascendencia latina al parecer es similar al de personas blancas[195].

El trastorno comienza durante la adolescencia, y en particular en el período de crecimiento esquelético máximo (13 a 15 años para los varones y 11 a 13 para las mujeres) y rara vez se observa en estas últimas después de la menarquía. Cuando el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral aparece en un niño (10 años y menos) conviene la investigación diagnóstica endocrinológica.

No se observan diferencias entre las cifras de zonas urbanas y rurales, y la clase social al parecer no tiene intervención alguna en la patogenia.

En el 25% de los casos, aproximadamente, el deslizamiento identifica en ambas caderas; en fecha reciente, a pesar de ello, los estudios de tomografía computadorizada han indicado que la incidencia de ataque bilateral es mucho mayor y que llega a veces a 50%. Al parecer hay una afectación más frecuente del lado izquierdo que del derecho.

Clasificación

El deslizamiento de la epífisis femoral superior puede clasificarse en *agudo* o *crónico*. La forma aguda puede subdividirse en traumática aguda y aguda sobreañadida a crónica.

La gravedad del deslizamiento puede dividirse en: etapa previa o *grado I*, en que hay ensanchamiento y rarefacción de la fisis, pero no hay desplazamiento real de la epífisis; *deslizamiento mínimo o grado II* en el cual la magnitud del desplazamiento máximo de la cabeza femoral llega a un tercio de la anchura metafisaria superior del cuello femoral; *el deslizamiento moderado o grado III* en el cual la migración del cuello es mayor de la tercera parte, pero menor de la mitad del diámetro metafisario superior del cuello femoral y el grado *intenso o IV*, en el cual excede de 50% el desplazamiento de la epífisis. El operador debe valorar siempre, por proyección radiográfica, el grado de desplazamiento de la cabeza femoral, en que se advierta el punto máximo en que puede llegar casi siempre en la proyección lateral verdadera.

Causas

Se ha pensado que el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur tiene muchas causas. Cuatro factores pueden intervenir en su patogenia y son: 1) mayor altura de la fisis de la cabeza del fémur; 2) cambios en la geometría de la fisis de la cabeza y el hueso vecino (alteración del ángulo de inclinación y planaridad de la fisis); 3) carga anormal de la lámina de crecimiento, y 4) insuficiencia de los componentes tensiles (colágena) e hidrostáticos (proteoglicanos) de la lámina de cre-

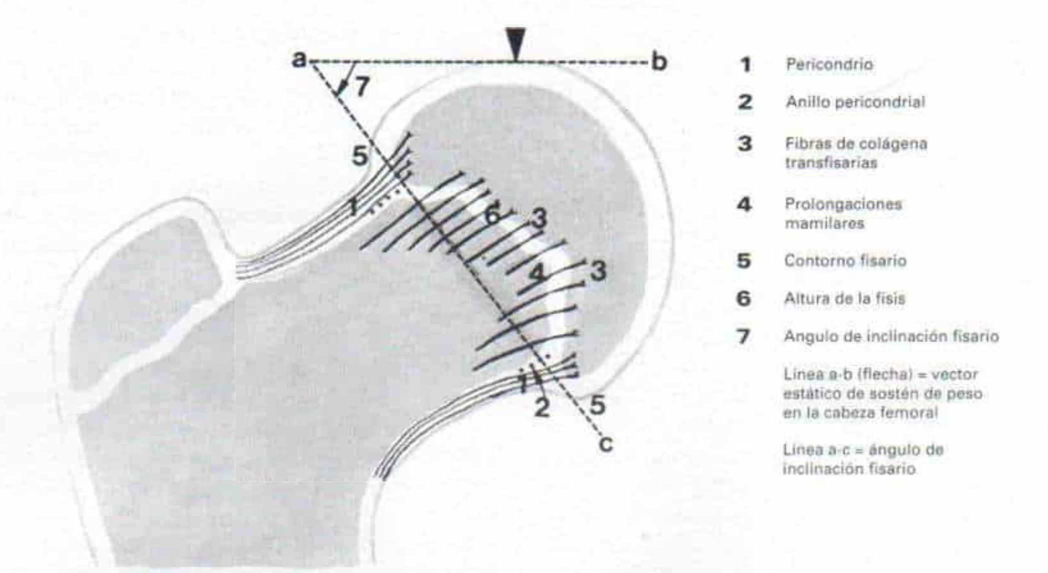


Fig. 3-178. Factores anatómicos que confieren estabilidad a la epífisis de la cabeza del fémur, a las fuerzas de cizallamiento.

A, incisión en H. **B**$_1$, cabeza femoral. **B**$_2$, cuello femoral. **D,** cureta que agranda el túnel cilíndrico. **E,** Injerto de hueso corticoesponjoso obtenido de la pared lateral del iliaco, comprimido e introducido a manera de clavija por la fisis de la cabeza femoral. (Reproducido con autorización de Speer, D., Experimental epiphysiolysis: etiologic models of slipped capital femoral epiphysis (fig. 6-2). Proceedings of the Hip Society. St. Louis, C. V. Mosby Co. 1982, p.71.).

cimiento. No es indispensable que coexistan todos estos factores predisponentes para que se produzca el deslizamiento.

La causa inmediata del deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral es mecánica, es decir, las fuerzas de cizallamiento que ejercen en la epífisis son mayores que la resistencia que opone la estabilidad anatómica de la fisis, y la cabeza femoral se desplaza.

En el deslizamiento de la epífisis, el desplazamiento de tal estructura es gradual, por la viscoelasticidad de la lámina debilitada de crecimiento. El pericondrio está intacto. La epífisis normal de la cabeza del fémur se separa sólo bajo el impacto enorme de la fuerza de cizallamiento y el resultado es una separación, fractura epifisaria tipo I de Salter-Harris, con rotura del pericondrio.

La estabilidad anatómica de la lámina de crecimiento, que se opone a la fuerza de cizallamiento, depende de la acción conjunta del pericondrio, el anillo pericondrial, las fibras de colágena transfisaria, las prolongaciones mamilares, el contorno geométrico central y periférico de la fisis, el ángulo de inclinación de esta última y la altura de la lámina de crecimiento (fig. 3-178)[354].

El *anillo pericondrial* es una banda fibrosa que rodea la fisis en la unión cartílago-hueso. Su fuerza de cizallamiento depende de las fibras de colágena de trayecto oblicuo, vertical y circular. Tales fibras cubren todo el ancho de la fisis, se unen en el surco de osificación en el lado epifisario, y el hueso es subperióstico en el lado metafisario. El anillo pericondrial actúa como membrana limitante y confiere apoyo mecánico a la fisis. En los niños, el pericondrio es grueso y explica el 75% de la resistencia a las fuerzas de cizallamiento. Con el paso de los años se adelgaza y durante la fase de crecimiento rápido de la adolescencia se estira aún más y disminuye su capacidad de sostener en su sitio la cabeza femoral.

En experimentos se ha demostrado que la porción más débil de la fisis es la capa de células cartilaginosas más cercanas a la metáfisis; una vez que se incide el pericondrio suprayacente, la epífisis se desplazará con la aplicación de una fuerza de cizallamiento[196].

Las *fibras de colágena transfisarias* también aportan potencia tensil contra las fuerzas de cizallamiento que actúan por la lámina de crecimiento[62,133,362]. Bajo las fuerzas de ci-

zallamiento, las fibras de colágena transfisarias se separan en primer término, lo cual indica que su módulo elástico es mayor, su plasticidad es menor, y su potencia definitiva es menor de la del pericondrio. Ello explica la fragilidad de las fibras de colágena transfisarias como consecuencia de la mineralización[354]. Los agentes latíricos influyen en los enlaces cruzados de los grupos de fibras de colágena en el osteolatirismo la disminución de la potencia tensil de la colágena debilita la epífisis[4].

Las *prolongaciones mamilares* en la interfase epífisis-metáfisis son bandas recíprocas interdigitales de hueso y cartílago que estabilizan la lámina de crecimiento. Con la maduración del esqueleto, la capacidad de transportar pesos y la resistencia al cizallamiento de las prolongaciones mamilares aumenta, y disminuye la potencia y fuerza del complejo pericondrial[62].

El *contorno de la lámina de crecimiento* es convexo, dirigido hacia la epífisis, y en la periferia de la fisis es ondulado. Esta configuración geométrica resiste a las fuerzas de cizallamiento lineales y de torsión.

El plano de la fisis de la cabeza femoral en relación con el eje de la fuerza ponderal (que es el *ángulo de inclinación de la fisis*), cambia su dirección en la adolescencia, de horizontal a oblicuo. Este cambio intensifica las fuerzas de cizallamiento a través de la lámina de crecimiento.

El brazo del momento a través del cual actúan las fuerzas de cizallamiento en la fisis blanda se alarga por el mayor *grosor de la lámina de crecimiento*. La altura de las fisis depende de la rapidez de proliferación e hipertrofia de las células cartilaginosas, de la expansión y calcificación de la matriz cartilaginosa, y de la «compresión» del hueso encondral. La mayor altura de la fisis puede depender de: 1) incremento de la actividad de la hormona de crecimiento (como en el adenoma hipofisario); administración de hormona de crecimiento y de gonadotropina coriónica; 2) aumento en el nivel de somatomedina; 3) hipogonadismo; 4) aumento en el nivel de testosterona; 5) hipotiroidismo; 6) hipertiroidismo (transitorio); 7) hipopituitarismo; 8) disminución en la función de la vitamina D (como el caso de deficiencia alimentaria, defectos metabólicos y osteodistrofia renal); 9) hiperparatiroidismo (como sería la osteodistrofia renal, y el adenoma paratiroideo); 10) isquemia vascular de la metáfisis, y 11) deficiencia de la osificación encondral*.

El deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral se efectúa durante un período de aceleración del crecimiento esquelético en la pubertad, en que se suceden notables cambios endocrinos; por tal motivo, siempre existe la posibilidad de una disfunción endocrina como causa predisponente. Desde el punto de vista clínico dicha suposición es reforzada por el dato de que los adolescentes con el trastorno que nos ocupa a menudo tienen síndrome adiposogenital (obesidad y desarrollo deficiente de los genitales), o con menor frecuencia son altos y delgados, lo cual denota que el crecimiento se hizo con demasiada rapidez.

La hormona de crecimiento estimula la síntesis de la somatomediana, que a su vez activa el metabolismo de células de cartílago, y como consecuencia hay ensanchamiento de la capa de células de cartílago hipertróficas de la fisis. La discontinuidad de la lámina de crecimiento en el deslizamiento de la epífisis que nos ocupa se hace más bien a nivel de la capa de células cartilaginosas hipertróficas. El incremento en el espesor de tal capa disminuye su resistencia a las fuerzas de cizallamiento.

Los estrógenos y los andrógenos disminuyen la proliferación de las células de cartílago y hacen que el espesor de la lámina de crecimiento disminuya también. Ogden y Southwick[283] han hecho un comentario global sobre el mecanismo de acción de las hormonas sexuales en la fisis. La joven que comienza a menstruar casi siempre es inmune a la aparición del cuadro que estudiamos.

Harris creó un aparato para valorar la potencia que opone las epífisis tibial superior a las fuerzas de cizallamiento en ratas normales, en ratas que recibían hormona de crecimiento, y en las que recibían estrógenos. Demostró que cuando las epífisis se separan de la diáfisis, el plano de desplazamiento se manifiesta en la tercera capa de la fisis, y la hormona de crecimiento hipofisaria disminuye la potencia de la fisis a las fuerzas de

---

* Consúltense las referencias: en lo referente al incremento de la hormona de crecimiento, 103, 152, 266, 316; hipogonadismo: 136, 285, 301, 348; aumento de nivel de testosterona, 152, 266; hipotiroidismo, 106, 136, 144, 151, 181, 259; hipopituitarismo, 136, 313; hipovitaminosis D, 215, 247, 344; hiperparatiroidismo, 61, 215, 247, 344; isquemia, 355, 411.

cizallamiento, en tanto que la hormona sexual la intensifica[132]. Harris y Hobson sugirieron, todavía más, que estos datos podían ser importantes como una base anatómica para el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral en el ser humano; que el deslizamiento en el adolescente de gran talla y obeso puede depender de una deficiencia de la hormona sexual, en tanto que en el adolescente delgado y alto quizá dependa de un exceso de hormona de crecimiento. En ambas circunstancias, la fisis está sometida a la influencia predominante de la hormona de crecimiento y presenta disminución en la resistencia a las fuerzas de cizallamiento. El proceso anterior muy probablemente afecta todas las fisis corporales, pero la lámina epifisaria femoral superior está particularmente sometida a las fuerzas de cizallamiento de la bipediación normal, y puede deslizarse quizá incluso después de una lesión insignificante e inadvertida[133].

Gelberman y colaboradores en un estudio con tomografía computadorizada de 139 caderas advirtieron qùe definitivamente hay una disminución del ángulo de anteversión femoral, y así aparece el deslizamiento de la epífisis que estudiamos. Al parecer las fuerzas mecánicas que actúan por la fisis señalada son alteradas por dicha deformidad rotacional, que ejerce fuerzas anormalmente mayores de cizallamiento y ocasiona fallo anatómico de la lámina de crecimiento[116].

Durante la pubertad, que es un período de activación de las gónadas y la cesación del crecimiento, la estructura de la fisis varía con los niveles relativos de hormona de crecimiento y hormonas sexuales en la circulación. Los estudios de pacientes con deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral en el grupo usual de edad, a pesar de todo, no mostraron anormalidad endocrina alguna. Burrows estudió 100 casos de deslizamiento de la epífisis y advirtió que la excreción de cetoesteroides por orina era normal. Sin embargo, desde el punto de vista clínico, el 25% de los varones y el 66% de las mujeres al parecer tuvieron alguna anormalidad constitucional que sugería disfunción endocrina. No demostró relación alguna entre los factores constitucionales y el ataque bilateral[52]. Razzano y colaboradores identificaron en el suero niveles normales de hormona de crecimiento y de estrógenos y cetoesteroides por orina[309].

En la literatura sobre el tema hay innumerables comunicaciones de pacientes con deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, y disfunción endocrina concomitante*. Ha habido casos publicados de deslizamiento de la epífisis durante el tratamiento de la estatura corta, por administración de hormona del crecimiento (fig. 3-179)[103,316]. Parecería que el paciente que recibe hormona del crecimiento está en peligro de presentar el deslizamiento que estudiamos. En el hipotiroidismo no tratado, el cuadro de deslizamiento puede aparecer (fig. 3-180)[26,96,259,383]. El debilitamiento de la fisis en el hipotiroidismo es causado por deficiencia de la matriz del cartílago de la lámina de crecimiento. El deslizamiento de la epífisis puede aparecer en el cretinismo (hipotiroidismo congénito) o en el mixedema juvenil (hipotiroidismo adquirido primario). En el cretinismo está fragmentada la epífisis femoral superior, en tanto que en el mixedema juvenil la alteración endocrina surge después de *osificación muy avanzada de la epífisis,* que por tal motivo no tiene una imagen "carcomida" en las radiografías. Sin embargo, hay retraso de la osificación. La pequeñez del núcleo de osificación de la cabeza femoral debe hacer que el cirujano ortopedista sospeche hipotiroidismo. Las radiografías de la mano izquierda deben practicarse para valorar la edad ósea. En el niño de corta estatura y obeso que se queja de dolor del muslo y en la rodilla y tiene marcha claudicante, deben hacerse radiografías anteroposterior y lateral verdadera de ambas caderas, para descartar deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur. También es de suma importancia para descartar hipotiroidismo la anamnesis y la exploración física minuciosa. ¿El aprovechamiento escolar del niño es insatisfactorio? ¿"Mezcla" palabras? ¿Es deficiente su memoria reciente? ¿Es lento en los cálculos aritméticos? ¿Se queja de frío y tiene hipohidrosis anormal? El niño hipotiroideo es corto y obeso, con cara plana y redonda, su cabello es escaso y grueso, su piel es gruesa y seca, muestra macroglosia (lengua agrandada) y la dentición está a menudo en etapa de decidua. La glándula tiroides es pequeña o no se palpa. Puede haber edema pretibial. Los reflejos tendinosos profundos muestran retraso extraordinario. Los

* Consúltense las referencias: 5, 26, 61, 90, 100, 103, 151, 226, 229, 230, 251, 272, 283, 301, 316, 319, 340, 358 y 413.

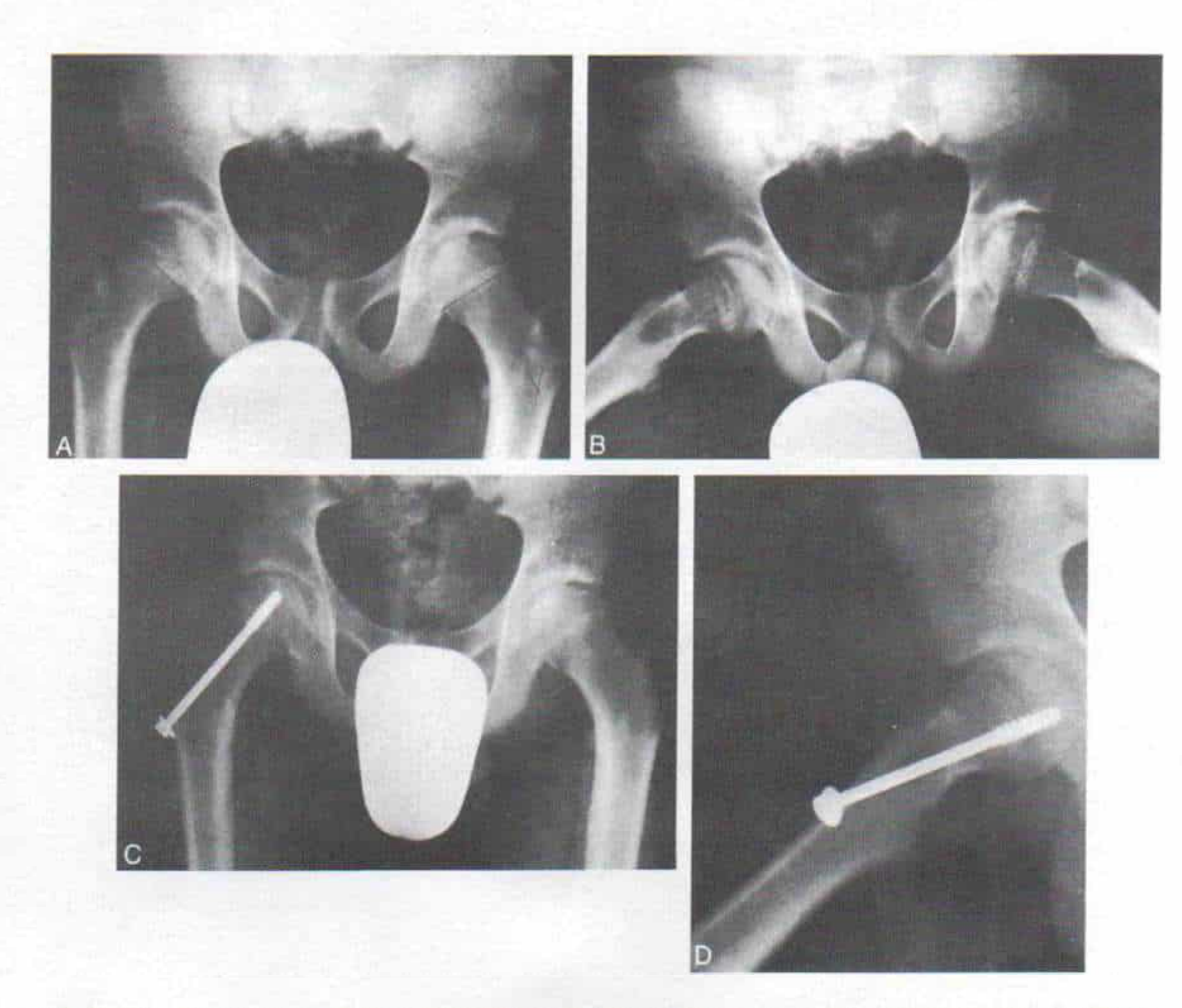


Fig. 3-179. Deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral en la cadera derecha en un niño de 12 años que recibía hormona de crecimiento para tratar su estatura corta.

A y **B**, radiografías iniciales en proyección anteroposterior y de Lowenstein (posición de "rana") de ambas caderas. **C** y **D**, radiografía en postoperatorio. En la cadera derecha se colocó un tornillo de Asnis.

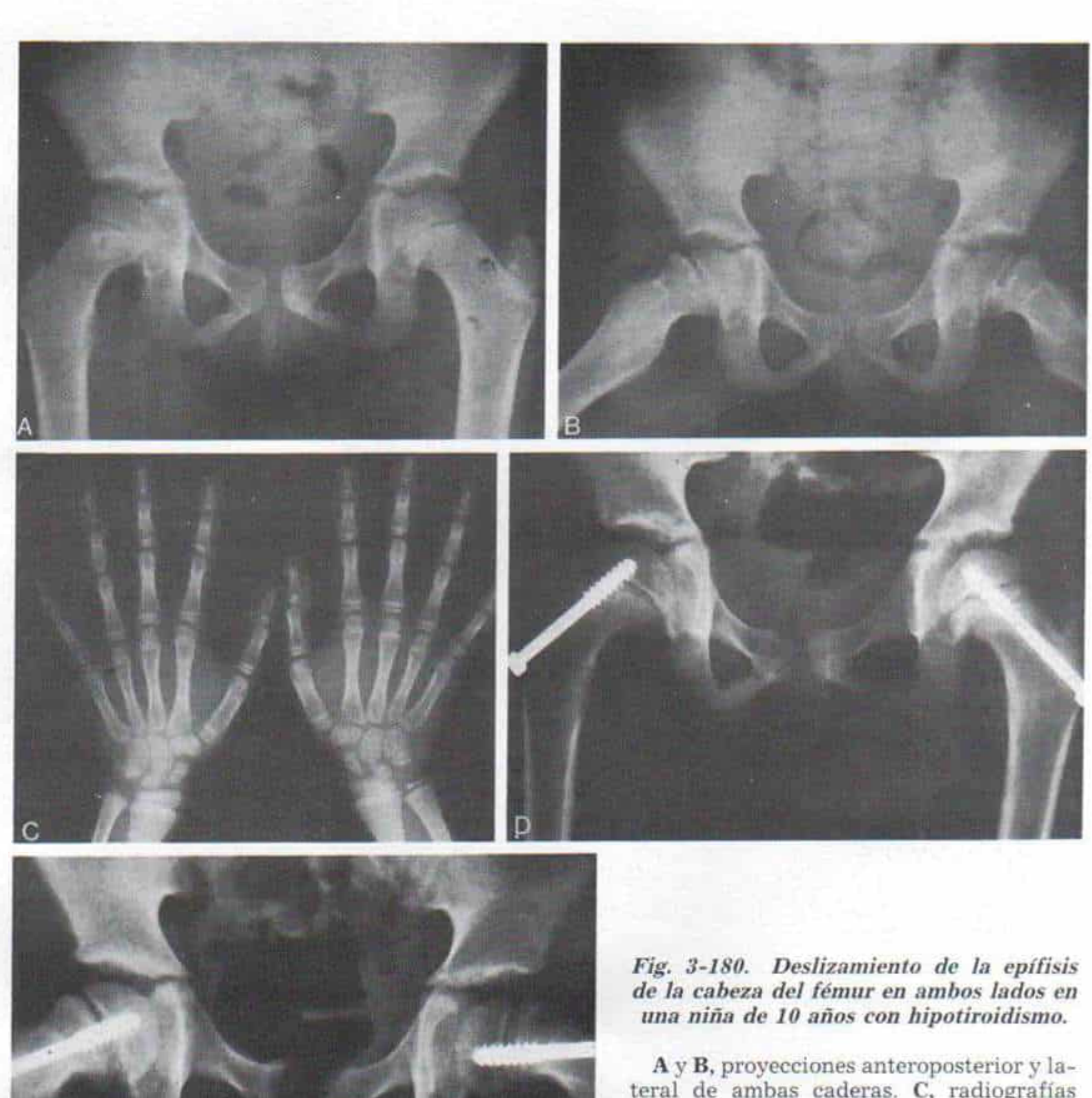


Fig. 3-180. Deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur en ambos lados en una niña de 10 años con hipotiroidismo.

A y **B**, proyecciones anteroposterior y lateral de ambas caderas. **C**, radiografías postoperatorias de las caderas.

pacientes en quienes se sospecha hipotiroidismo deben ser llevados al endocrinólogo y se practicarán estudios diagnósticos de laboratorio (las cifras bajas de captación de T^3 y T^4 y el incremento del nivel de la hormona tiroestimulante sérica reforzarán el diagnóstico clínico de hipotiroidismo). También hay que hacer un gammagrama del tiroides. Las funciones cardíaca y pulmonar se valoran antes de la intervención quirúrgica. Los sujetos hipotiroideos casi no toleran la anestesia, especialmente por la hipotermia y el bajo gasto cardíaco. Es preferible en ellos intentar llevarlos a un estado eutiroideo antes de la operación.

El deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral puede surgir durante el tratamiento del hipotiroidismo y se debe a la aceleración de tipo puberal después del incremento de la secreción de hormona de crecimiento, que es resultado de la regeneración de las células acidófilas en la hipófisis conforme se corrige el hipotiroidismo[413].

La administración de gonadotropina coriónica acelera la fase de crecimiento rápido. Hirsch y Hirsch señalaron la aparición de deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral en un niño tratado con gonadotropina coriónica por "retraso de la pubertad"; en un período de 2 a 3 meses su talla aumentó 8.9 cm y presentó el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral derecha.

Los sujetos con craneofaringioma pueden presentar el cuadro que estudiamos[136,229,283,409]. Otras endocrinopatías que han tenido como componente el deslizamiento comentado son: acromegalia, gigantismo, hipopituitarismo, hipogonadismo, hipogonadismo con mosaico (XY/XXY) síndrome de Klinefelter e hiperparatiroidismo secundario a adenoma*. Es tarea del cirujano ortopedista sospechar y descartar disfunción endocrina cuando un niño más allá de los límites corrientes de edad tiene como cuadro inicial deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, y viceversa, es decir, es importante revisar con enorme detenimiento a personas con endocrinopatía o las que reciben hormona de crecimiento, para descartar el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur.

La altura de la fisis aumentará en la osteodistrofia renal, con hiperparatiroidismo secundario, e innumerables autores han señalado la relación del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, con la insuficiencia renal (fig. 3-181)[45,107,200,247,278,344,363].

Los estudios histopatológicos de piezas postmortem hechos por Krempien y colaboradores han indicado que los principales cambios aparecieron en las células de cartílago en proliferación de la lámina de crecimiento y en la zona entre la metáfisis y la lámina mencionada, y este último cambio se debió al hiperparatiroidismo[215]. En el hiperparatiroidismo primario también aparece deslizamiento de la epífisis[200]. La epifisiólisis en la insuficiencia renal se debe a la osteítis fibrosa; la lámina de crecimiento cartilaginosa queda separada de la esponjosa metafisaria por la desaparición condroclástica del cartílago hipertrófico. El espacio entre la fisis y la metáfisis se llena de tejido fibroso denso y se forma así un plano de deslizamiento. Las trabéculas de la esponjosa primaria consisten totalmente en hueso "entramado" (tejido). En la radiografía aparece una amplia zona radiolúcida entre el centro de osificación y la metáfisis, por la deficiencia en la mineralización del hueso "entramado" y el tejido fibroso en la esponjosa primaria; la línea radiolúcida ancha no refleja la acumulación de cartílago ni de condroosteoide[247].

Mecanismo de herencia

En 1967 Rennie publicó una mayor incidencia de tipo familiar del deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral e hizo la descripción de ocho familias en quienes había surgido más de un caso[314]. En 1982, dicho autor, en un estudio de la familia de 140 pacientes con el trastorno en cuestión identificó 14 familias que tenían más de un enfemo y 23 más en las cuales el paciente "índice" tenía uno o más parientes cercanos con osteoartritis de la cadera, y de ellos 6 probablemente habían tenido deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur[315]. Ochsner y colaboradores publicaron los casos de 10 miembros de una familia con deslizamiento de la epífisis y 2 descendientes más con osteoartritis probablemente por la misma causa[281]. Rennie y Ochsner pensaron que el mecanismo de herencia era autosómico y domi-

---

* Consúltense las referencias: acromegalia, 229; gigantismo, 311; hipopituitarismo, 100, 340, 348, 358; hipogonadismo, 27, 90; síndrome de Klinefelter, 301; hiperparatiroidismo, 61.





Fig. 3-181. Deslizamiento bilateral de las epífisis de la cabeza del fémur y deslizamiento de la epífisis humeral proximal, en la osteodistrofia renal.

A, vista anteroposterior de ambas caderas. **B**, vista anteroposterior del hombro izquierdo.

nante, con penetrancia variable en la mayor parte de los casos.

Es importante destacar que la mayor parte de los casos del trastorno aparecen esporádicamente. Sin embargo, al parecer en algunas familias interviene la herencia.

Cuadro patológico

Los cambios patológicos dependen de la etapa del desplazamiento y el grado con que se presenta, y se han descrito con detalle en la literatura[160,211,218,253,300,362,387].

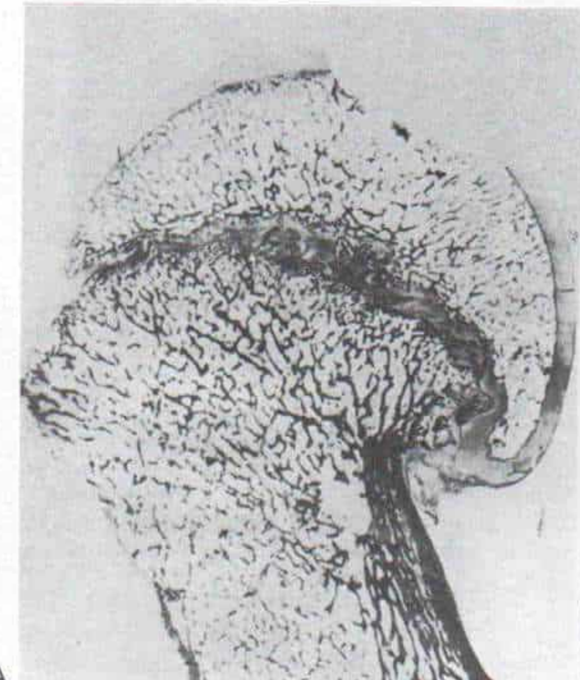
En la etapa previa al deslizamiento la fisis se ensancha más bien en la zona de hipertrofia, compuesta de células de cartílago en grupos desordenados, en vez de hacerlo en columnas ordenadas. Los tabiques eosinófilos con fibrillas separan los grupos de células de cartílago. Estos islotes de cartílago desorganizado están "dispersos" irregularmente en la porción proximal de la metáfisis. La membrana sinovial está ingurgitada, edematosa e hinchada. No se advierten cambios demostrables en la cabeza femoral ni el acetábulo.

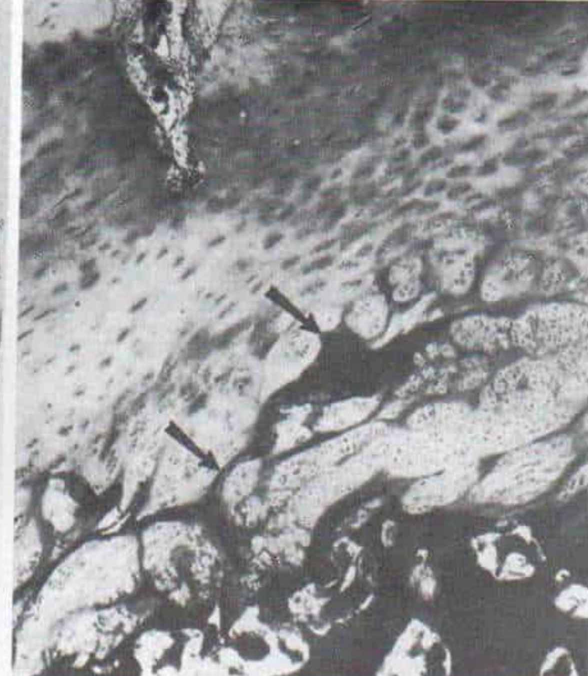
Desde el punto de vista anatómico, el deslizamiento se produce en la capa de células de cartílago junto a la zona de calcificación provisional; sin embargo, el plano de separación suele ser ondulante e irregular; pasa por las diferentes zonas de la fisis y llega a la zona germinativa o dentro de la metáfisis (fig. 3-182)[72]. Esta línea ondulante de separación se debe a la irregularidad del contorno de la fisis en el grupo de edad susceptible al deslizamiento[283]. Sólo en el niño de menor edad (menos de 14 meses)[62] se advierte una hendidura nítida a través de la zona de hipertrofia.

El deslizamiento por lo común es gradual y el pericondrio permanece unido al cuello del fémur, se distiende y alarga conforme emigra la epífisis. Sin embargo, en el deslizamiento agudo el pericondrio puede estar separado del cuello, en sentido anterior e inferior. El desplazamiento de la epífisis casi siempre se hace en sentido posterior[6] y eso se debe a que la fisis es un arco en el plano anteroposterior; inicialmente la epífisis debe desplazarse hacia atrás conforme se le empuja a seguir el contorno del arco fisario[124]. Sólo hay unos cuantos casos publicados de deslizamientos traumáticos agudos, en dirección anterior[187].

Conforme la cabeza femoral se desplaza hacia atrás por lo común también lo hace hacia abajo y la porción yuxtaepifisaria de la cabeza sobresale en sentido proximal y anterior como una "giba". La membrana sinovial sigue estando ingurgitada y edematosa, y para que desaparezca la sinovitis se necesita el transcurso de meses. Excepto en casos de deslizamiento traumático agudo no hay hemartrosis.

Mickelson y colaboradores han señalado la ultraestructura de la lámina de crecimiento. En la lámina normal, los condrocitos en la





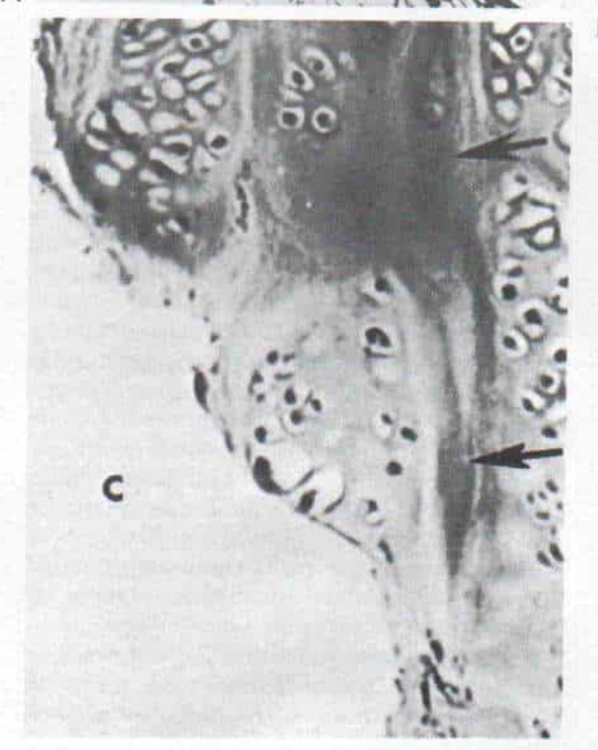


Fig. 3-182. Microfotografías de una pieza obtenida en el tratamiento del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur.

A, pieza completa de cabeza y cuello femoral. Es notable el deslizamiento a través de la zona hipertrófica de la fisis (hematoxilina y eosina, × 2)). **B**, parte de la lámina de crecimiento (hematoxilina y eosina, × 50). La zona de hipertrofia está ensanchada y compuesta de condrocitos en grupos desordenados en vez de columnas ordenadas. Los grupos de células de cartílago están separados por bandas eosinófilas oscuras *(flechas)*. **C**, mayor amplificación de la lámina de crecimiento. Se advierte que los condrocitos en la zona hipertrófica de la región de las hendiduras (**C**) están en grupos desordenados y columnas irregulares. Las masas de células de cartílago están separadas por tabiques eosinófilos oscuros *(flechas)* (hematoxilina y eosina, × 220). (Reimpreso con autorización de Mickelson M. R., Ponseti, I. V., Cooper, R. R., and Maynard, J. A.: The ultrastructure of the growth plate in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:1076, 1977.)



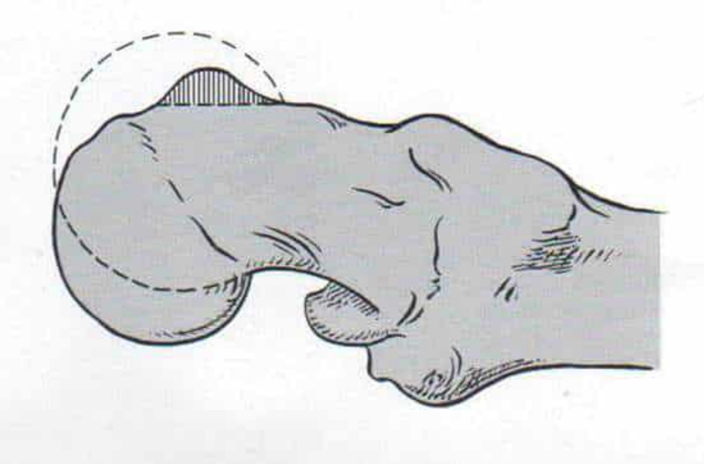
Fig. 3-183. Matriz cartilaginosa en la zona de hipertrofia de la fisis, en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur.

Se advierten las fibrillas finísimas, dispersas en forma irregular contra un fondo amorfo, con gránulos electronicodensos (× 16,100). (Reimpreso con autorización de Mickelson, M.R., Ponseti I.V., Cooper, R. R., and Maynard, J. A.: The ultrastructure of the growth plate in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:1076, 1977.).



Fig. 3-184. Ultraestructura de la matriz de la zona de cartílago hipertrófico.

Se advierten las fibrillas finísimas, dispuestas en forma dispersa contra un fondo amorfo con gránulos electronicodensos (× 16,100). (Reimpreso con autorización de Mickelson, M. R., Ponseti, I. V., Cooper, R. R., and Maynard, J. A.: The ultrastructure of the growth plate in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:1076, 1977.).



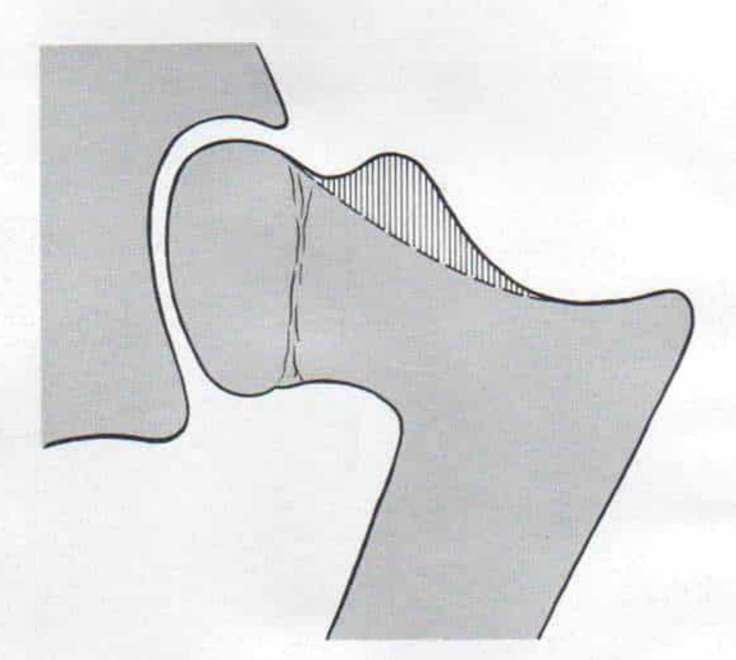


Fig. 3-185. Deslizamiento crónico de la epífisis de la cabeza del fémur.

Se advierte la protuberancia o "giba" en el borde anterosuperior del cuello femoral. La osteoplastia del cuello femoral mejora el arco de movimiento de la cadera.

zona de hipertrofia están dispuestos en columnas longitudinales y separados por tabiques longitudinales y transversos finos de fibrillas de colágena paralelas densamente dispuestas. Sin embargo, en la zona hipertrófica de la fisis en caso de deslizamiento los condrocitos están desorganizados y se disponen en cúmulos y columnas irregulares (fig. 3-183)[253].

La matriz cartilaginosa en la zona de hipertrofia en el deslizamiento de la epífisis es definitivamente anormal. En la lámina de crecimiento normal dicha matriz consiste en barras finas, tabiques longitudinales y transversos, compuestos de fibrillas de colágena finas y gruesas orientadas en sentido paralelo y densamente agrupadas. Esta barra delgada separa los condrocitos. En el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral es homogénea y no contiene tabiques colágenos definidos que separen las columnas de condrocitos. En vez de las barras delgadas normales,

aparecen fibrillas finas de orientación irregular y dispersas (fig. 3-184). En la microscopia corriente asumen la forma de bandas eosinófilas anchas ocasionales. Las hendiduras en que ocurre el deslizamiento siempre están situadas en la región de la zona de hipertrofia de cartílago, que es la porción más débil de la lámina de crecimiento, porque no contiene tabiques longitudinales y transversos definidos, para su integridad estructural.

Al cicatrizar el ángulo inferior y la porción anterior del cuello junto a la fisis, se llena de callo, y en el remodelamiento el callo se incorpora en el cuello femoral y la "giba" queda redondeada y lisa. Si es notable el deslizamiento, la "giba" puede comprimir los bordes anterior y superior del acetábulo y causar limitación de la abducción, de la rotación interna y de la flexión máxima (fig. 3-185). Después de varios meses ceden el edema y la hinchazón de la membrana sinovial. En término de 1 a 3 años, la fisis se osifica y hay unión entre la cabeza y el cuello femorales.

Los datos en la fase residual dependen de la integridad de la circulación a la cabeza femoral, la viabilidad del cartílago articular hialino y la deformidad y las deficiencias en la mecánica articular resultantes.

Los cambios artríticos degenerativos con osteófitos en el borde articular y angostamiento del espacio articular pueden surgir en etapas ulteriores de la vida, especialmente si hubo disminución de la circulación o incongruencia de la cabeza femoral en el acetábulo como consecuencia de la deformidad. La obesidad intensifica las cargas y tensiones en la articulación con perturbaciones mecánicas.

El cuadro patológico de la condrólisis y la necrosis avascular se expone en el apartado de complicaciones.

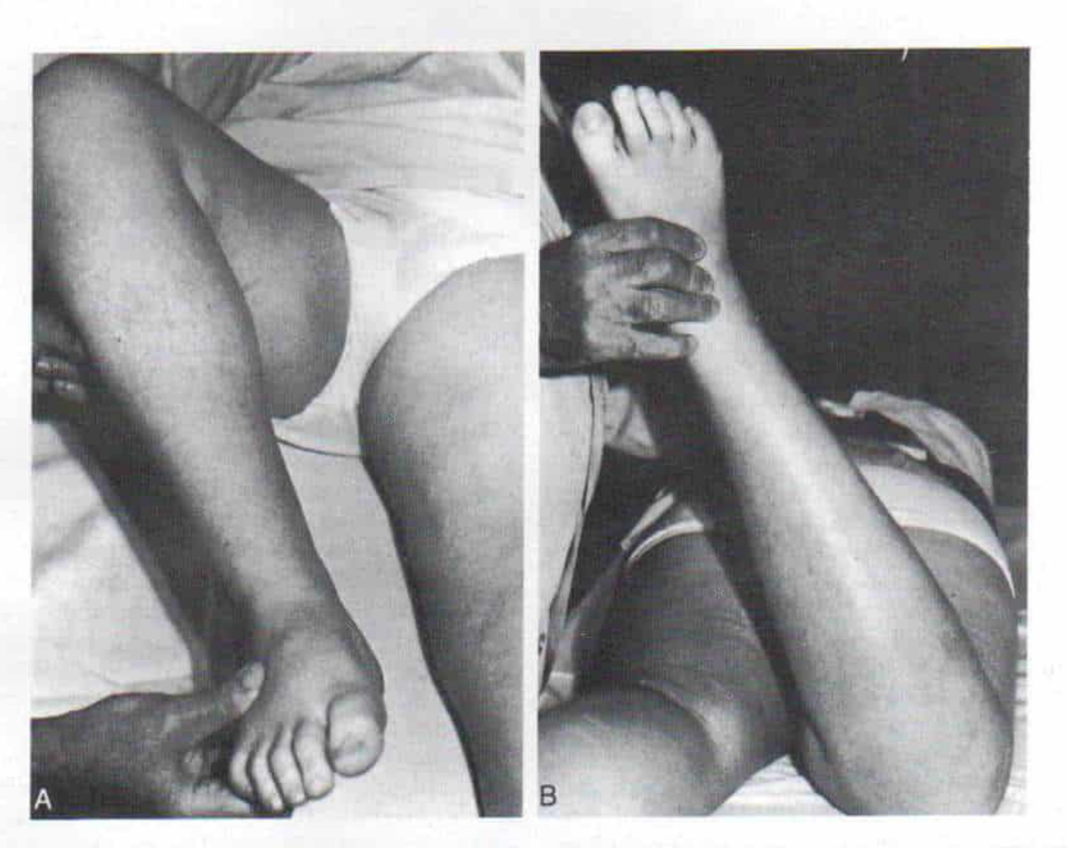


Fig. 3-186. Signos clínicos de deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral en la cadera derecha.

A, la flexión de la cadera muestra limitación, y en la flexión la cadera rota hacia afuera. **B**, en decúbito ventral, con el miembro inferior en extensión hay limitación de la rotación medial de la cadera derecha.

Cuadro clínico

Los síntomas y signos físicos varían con el tipo de deslizamiento, si es crónico, agudo sobreañadido a crónico, o traumático agudo.

En el *deslizamiento crónico,* el síntoma inicial suele ser dolor en la región de la ingle, que se irradia a la cara anterointerna del muslo y la rodilla. Es sordo y vago, puede ser intermitente o continuo y ser exacerbado por la actividad física, como la carrera o los deportes. El comienzo del dolor puede durar semanas o meses y guardar relación con lesiones insignificantes o notables. El paciente tiene una claudicación antálgica y sostiene el miembro inferior afectado en posición de rotación lateral. Puede haber dolor local a la palpación en sentido anterior sobre la articulación de la cadera. El grado de limitación del arco del movimiento depende de la intensidad del deslizamiento. En la fase previa al deslizamiento o con la alteración mínima de este tipo, hay moderada limitación de la rotación interna, la abducción y la "flexión de la cadera"; si se impone fuerza en la exploración, los movimientos serán dolorosos. Al evolucionar el deslizamiento hay mayor limitación del movimiento de la cadera afectada. Un signo típico es que, conforme se flexiona la cadera, el muslo tiende a cabalgar en rotación externa y hay limitación del arco de flexión máxima de la cadera, es decir, la persona no puede tocar el abdomen con su muslo (fig. 3-186). En casos no complicados de deslizamiento no hay deformidad en flexión y en vez de ella surge una contractura en extensión de la cadera, en la que disminuye el arco de flexión de tal articulación. La presencia de la deformidad en flexión debe alertar al cirujano hacia la posibilidad de que también exista condrólisis de la cadera. Para confirmar el diagnóstico de esta última entidad se hará una gammagrafía ósea con ^{99m}Tc.

El acortamiento real de 1.2 a 2.0 cm del miembro afectado es frecuente en caso de deslizamiento moderado o grave. En la forma crónica habrá atrofia por desuso en la porción proximal del muslo.

El *deslizamiento agudo* se caracteriza por el dolor intenso de comienzo repentino y la incapacidad de soportar peso en el miembro inferior afectado. Se conocen dos formas de deslizamiento agudo: agudo traumático, que surge después de lesión grave como sería un accidente de tráfico o una caída desde lo alto, sin molestias previas de dolor, y la forma *aguda sobreañadida crónica,* en la cual comienza repentinamente el dolor intenso y la incapacidad a la bipediación en pacientes que en las últimas semanas o meses habían sufrido dolor en la región de cadera-muslo-rodilla. El deslizamiento mínimo evoluciona a un desplazamiento repentino, por la carga del peso corporal después de una lesión mínima o moderada. En algunos casos no existe el antecedente de traumatismo, y el individuo no puede apoyarse sobre sus pies por la intensidad del dolor.

En la exploración en caso de deslizamiento agudo la cadera es muy dolorosa y el paciente "se protege" en todos los arcos de movimiento. El miembro afectado está fijo en rotación lateral intensa y hay acortamiento manifiesto. El cirujano debe tener suavidad extraordinaria y no formar a la cadera para valorar el máximo arco de movimiento, pues una maniobra de este tipo puede agravar el desplazamiento de la cabeza. Es importante no pedir a la persona que camine para advertir la normalidad de la marcha. Inmediatamente se le colocará en una silla de ruedas y después de la práctica de radiografías apropiadas (también se pedirá al técnico radiológico que sea suave en sus maniobras) se le hospitaliza y se le coloca en tracción, pues se trata de una situación de urgencia.

Signos radiográficos

En la *fase previa al deslizamiento* o *mínima,* uno de los primeros signos radiográficos es el ensanchamiento y la irregularidad de la fisis, con rarefacciones en su porción yuxtaepifisaria, signo que puede detectarse fácilmente en la radiografía anteroposterior, si tiene buena calidad. Sin embargo, a veces el técnico quizá no advierta la anomalía en la proyección anterosuperior y es indispensable hacer otras radiografías en el plano lateral para que se advierta el deslizamiento real, que casi siempre está en sentido posterior inicialmente. La posición de "rana" (o de Lowenstein) en la cual se asume una posición de flexión, abducción y rotación lateral de las caderas con las rodillas en flexión y la planta de los pies juntas, es satisfactoria porque permite la vista lateral de la porción proximal del fémur, aunque no del acetábulo. Cuando es posible, una proyección lateral

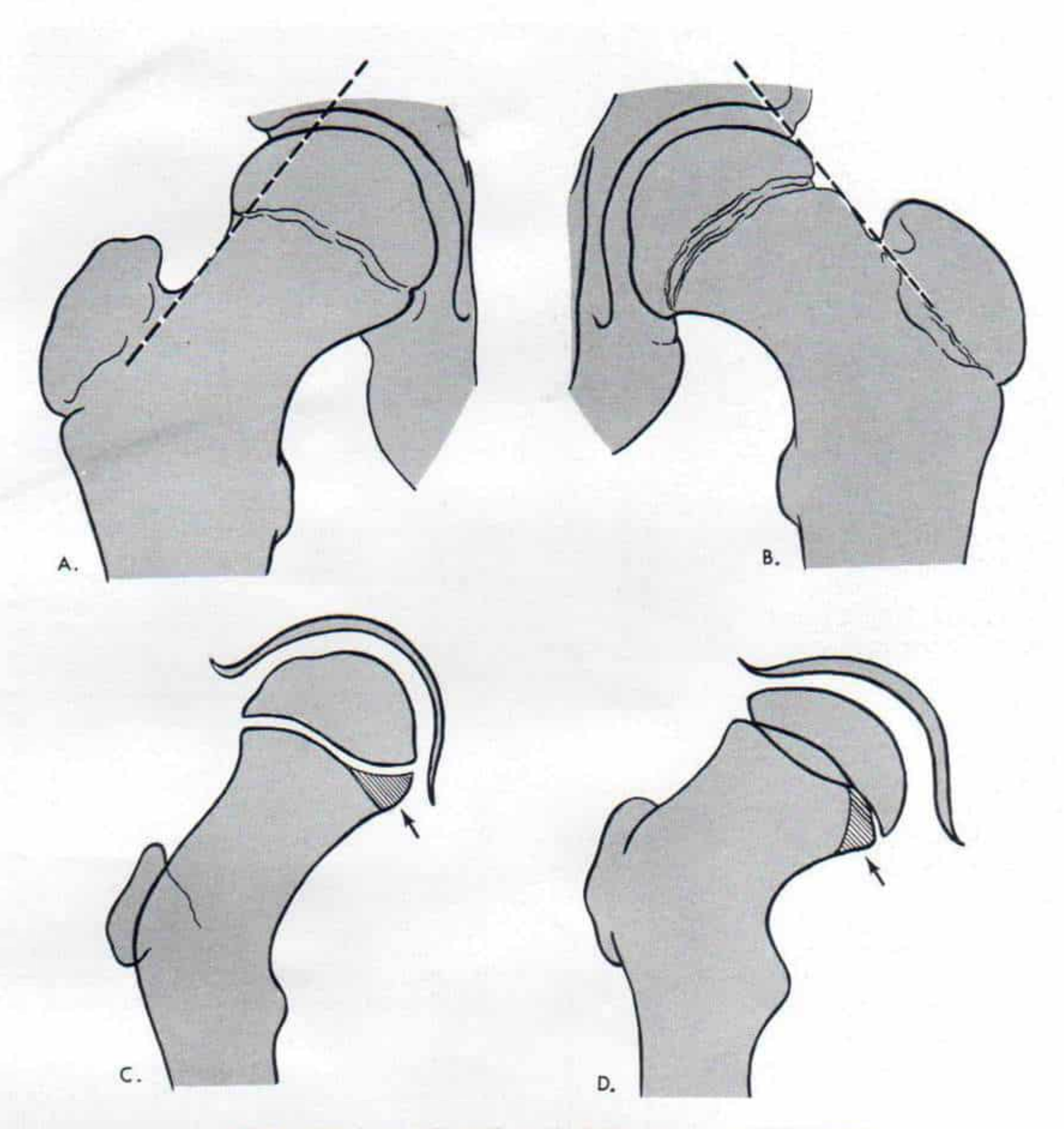


Fig. 3-187. Cambios radiográficos de deslizamiento medial mínimo.

Vista anteroposterior de las caderas. **A**, en la cadera normal, una línea por el lado superior del cuello femoral transeca la epífisis osificada, que está en sentido superior, en tanto que en **B**, en el deslizamiento de la cadera el cuello sobresaliente no está cubierto a nivel de la lámina epifisaria. Adviértase también el ensanchamiento e irregularidad de la lámina epifisaria. **C**, cadera normal. La "porción articular" de la metáfisis está dentro del acetábulo. **D**, en el deslizamiento de la cadera la "porción articular" mencionada está fuera del acetábulo.

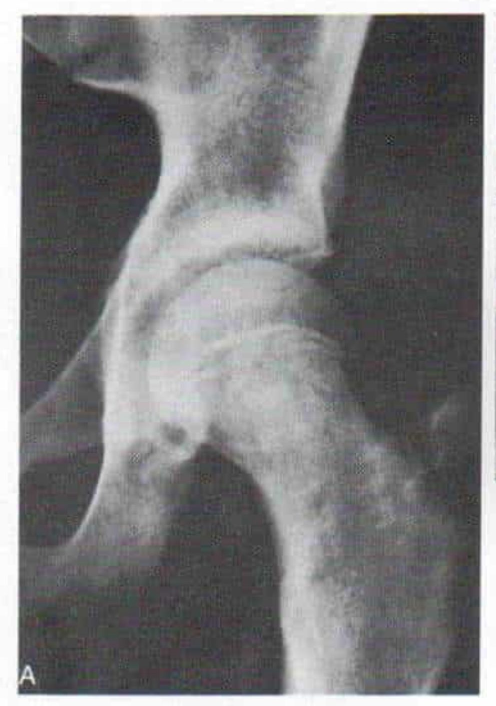
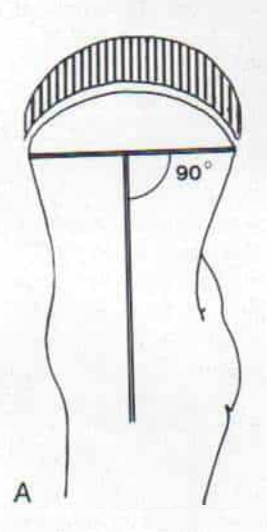




Fig. 3-188. Signo de la "blancura" metafisaria de Steel, en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral.

A, vista anteroposterior. Es notable la zona semilunar de mayor densidad sobre la metáfisis del cuello femoral, junto a la fisis, y se debe al deslizamiento en sentido posterior. Sin embargo, no ha perdido su continuidad la línea de Kline, y no hay desplazamiento hacia adentro. **B,** vista lateral en que se advierte el deslizamiento hacia atrás. (Por cortesía de Howard H. Steel, M. D.).



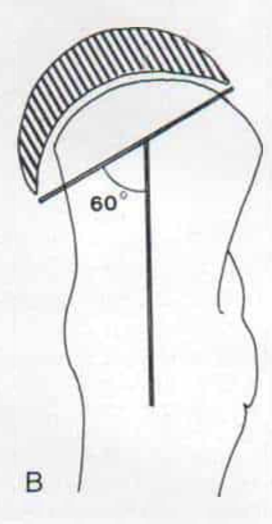


Fig. 3-189. El ángulo fisis del cuello-cuello femoral se mide en la proyección lateral verdadera.

A, cadera normal. El ángulo tiene 90°, con un límite inferior de 87°. **B,** en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur el ángulo de la fisis del cuello disminuye, en este caso a 60°.

verdadera mostrará con mayor nitidez el deslizamiento posterior. En las radiografías anteroposterior y lateral, el haz radiográfico debe estar en el mismo plano que la fisis de la cabeza femoral; de este modo, la cadera debe estar en rotación interna normal[124]. Para compensar la limitación de la rotación interna de la cadera y el grado de retrotorsión femoral, habrá que girar en sentido lateral el tubo de rayos X[169].

La vista anteroposterior generará el desplazamiento medial de la epífisis, y surge una porción "al descubierto" en la parte superior del cuello femoral, junto a la fisis. En la cadera normal, una línea por el lado superior del cuello femoral transecará la epífisis osificada "superior" (fig. 3-187, *A*). En el deslizamiento de la cadera, la prolongación de la proyección de la línea superior del cuello no pasa por la cabeza o la transeca en menor grado que en el lado normal (signo de Trethowan) (fig. 3-187, *B*). Habrá rarefacción localizada en la metáfisis interna inferior del cuello. La llamada "porción particular" de la metáfisis es la parte del área yuxtaepifisaria en la porción inferior del cuello normalmente contenida dentro el acetábulo (fig. 3-187, *C*). En el deslizamiento de la epífisis, la porción articular de la metáfisis queda excluida del acetábulo (fig. 3-187,*D*).

El signo de "blancura" metafisaria de Steel es una zona semilunar de mayor densidad sobre la metáfisis, junto a la fisis, que se advierte en la radiografía anteroposterior. Constituye un signo temprano del deslizamiento posterior sin desplazamiento hacia adentro. De modo característico, la cabeza desplazada del fémur queda superpuesta en el área de mayor densidad metafisaria. El signo de "blancura" metafisaria sugiere deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral y conviene practicar una radiografía lateral para confirmar o descartar el diagnóstico (fig. 3-188)[356].

Cuando el deslizamiento es moderado o intenso puede visualizarse la cabeza deslizada en sentido posterior, por la porción proximal del cuello, en la radiografía anteroposterior.

Si el deslizamiento es reciente, en los casos agudos no habrá signos de cicatrización o curación y más tarde se formará un callo en la unión inferior y posterior de la cabeza y el cuello. La zona "desnuda" del borde anterosuperior del cuello femoral, habrá pasado por una fase de remodelación y redondeamiento y asumirá la forma de una protuberancia o "giba".

Medición del grado de deslizamiento

En la proyección lateral verdadera de la cadera normal, la fisis de la cabeza del fémur y el cuello de este hueso están en sentido perpendicular entre sí (el límite inferior de lo normal es 87°) (fig. 3-189, *A*). El ángulo entre la fisis y el cuello disminuye en el deslizamiento (fig. 3-189 *B*).

En el deslizamiento agudo reciente la distancia entre el borde superior de la epífisis y el borde superior de la metáfisis denota el grado de desplazamiento que se mide en la proyección lateral verdadera y muestra el grado máximo de él. En la remodelación crónica del cuello femoral, es difícil medir el grado de desplazamiento de la epífisis de la cabeza del fémur.

Southwick recomienda medir el ángulo capitodiafisario en la radiografía lateral en "posición de rana" para registrar el grado de deslizamiento. Se traza una línea (X^1) entre los bordes superior e inferior de la superficie metafisaria de la fisis de la cabeza del fémur; en segundo término, la línea Y^1; se traza en sentido perpendicular a la línea X^1; en tercer término, se traza la línea Z^1 en sentido paralelo a la diáfisis femoral. El ángulo lateral capitodiafisario es el formado por las líneas Y^1 y Z^1 (fig. 3-190)[349].

La tomografía computadorizada señalará el grado preciso de desplazamiento anterior de la cabeza del fémur y constituye el método más exacto (fig. 3-191).

Hallazgos con otros métodos imagenológicos. La gammagrafía del hueso con ^{99m}Tc indicará mayor captación del núclido en la fisis de la cabeza del fémur, dato de especial utilidad en afectación unilateral. Otros cambios gammagráficos en caso de deslizamiento de epífisis no complicado incluyen el ensanchamiento aparente de la región fisaria-metafisaria en la proyección anterior, y la curvatura de la región fisaria-metafisaria en la proyección lateral, ambas debidas al deslizamiento hacia atrás, la angulación anterior del cuello del fémur con la epífisis en la proyección lateral y una menor localización en la región fisaria-metafisaria con deslizamiento intenso.

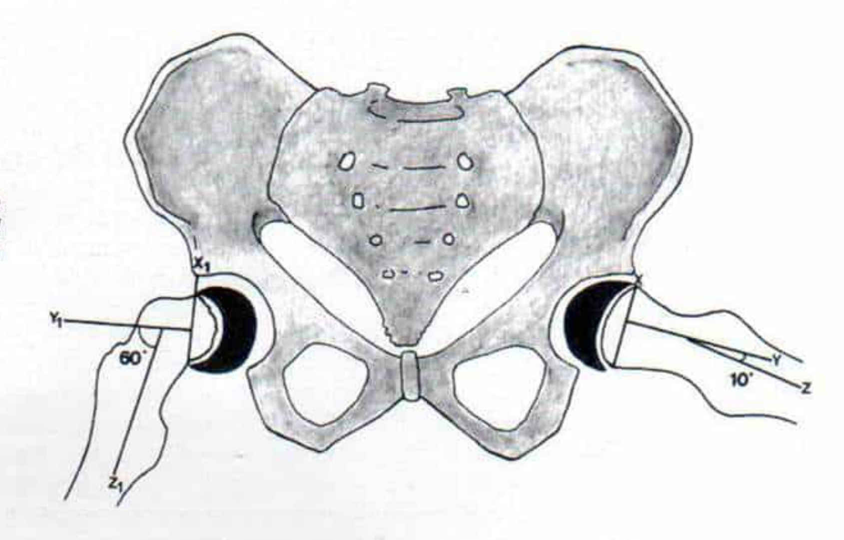


Fig. 3-190. Método de Southwick para medir el ángulo capitodiafisario femoral.

Consúltese el texto.

Tratamiento

El deslizaminto de la epífisis de la cabeza femoral es una urgencia y es indispensable tratarla inmediatamente, porque cualquier traumatismo pequeño puede desplazar todavía más o completar el que está presente en la cabeza femoral. Tan pronto se hace el diagnóstico es importante no apoyar peso en los miembros inferiores y resistir las presiones económicas de las organizaciones de aseguramiento médico. Es importante no devolver al paciente a su hogar y operar al día siguiente fuera del hospital. Lo mejor será internarlo en un hospital y colocarle una tracción fraccionada de Russell. Se aplican las correíllas de rotación interna al muslo y a la pierna para corregir la contractura en rotación lateral. Una vez que cede el espasmo muscular y la contractura de tejidos blandos, el ortopedista podrá valorar mejor el estado de la articulación y conocer el grado máximo de movimiento que puede lograrse.

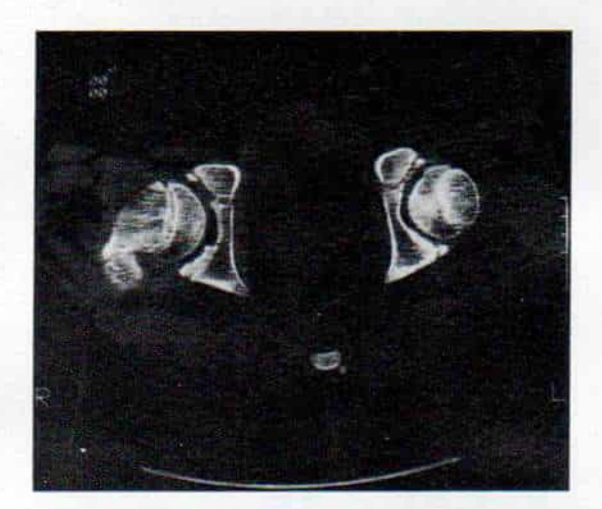


Fig. 3-191. Tomografía computadorizada del deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral, en que se observa desplazamiento posterior mínimo de la cadera derecha.

La cadera izquierda se había inmovilizado con clavos, y la lámina de crecimiento se cerró.

El tratamiento del deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral es quirúrgico y el método depende del grado de la anomalía y de si es aguda o crónica.

Los medios conservadores de tratamiento como el reposo en cama y la tracción sólo prolongan el problema, dado que se necesitan años para que se fusione la epífisis de la cabeza y en este período puede agravarse el deslizamiento. Wright y King han señalado el empleo de un enyesado; aplicaron enyesados infrarrotulianos en ambos miembros con una barra transversal que los unía y que sostenía las caderas en abducción y rotación interna. No se permitió la bipediación mientras se usaban los enyesados, por lo común entre 3 y 4 meses. El análisis de los resultados finales indicó que la cabeza del fémur se unió al cuello "in situ" sin mayor deslizamiento. Recomendaron este método de enyesado para el cirujano ortopedista inexperto que pocas veces atiende casos de esta índole, porque es seguro y no tiene complicaciones yatrógenas[410]. Sin embargo, King destacó la posibilidad de artritis degenerativa de la cadera en la vida adulta, cuando persistían la deformi-

dad de la cabeza femoral y la incongruencia de las superficies articulares[199]. Moore publicó resultados satisfactorios excelentes en un 88% de 44 casos con inmovilización por enyesado[258]. Steel recomienda tratamiento no quirúrgico[356]. Tachdjian no recomienda el tratamiento no quirúrgico porque es prolongado, puede haber mayor deslizamiento, y la inmovilización en enyesado puede ocasionar condrólisis.

Se han probado las hormonas sexuales para inducir el cierre de la fisis. Como principio general es mejor no interferir en el sistema endocrino del adolescente. Sin embargo, Tachdjian considera la hormonoterapia sexual en el joven cuyo riesgo quirúrgico es alto, especialmente cerca de la edad en que ocurrirá el cierre de la fisis y cuando comienza a aparecer el callo definido, con curación del deslizamiento.

Si la cabeza femoral se desplaza menos de 65% (según el método Soutwick) o menos de dos terceras partes de su diámetro, Tachdjian recomienda la fijación interna "in situ" con clavo. Con ello se busca estabilizar la epífisis y evitar mayor deslizamiento hasta que haya ocurrido la fusión ósea sólida. En su opinión, la epifisiodesis abierta de la fisis de la cabeza femoral para evitar mayor deslizamiento está indicada cuando existe el peligro grave de que los clavos penetren en la articulación de la cadera, concretamente en el paciente muy obeso, en quien la visualización radiográfica del sitio y la profundidad de los clavos en la epífisis es muy difícil en la mesa de operaciones, o en el deslizamiento intenso en que también es muy difícil la colocación técnicamente precisa de los clavos. Es muy difícil colocar clavos en caso de deslizamiento intenso en valgo y en esta situación el método más innocuo sería la epifisiodesis abierta.

Fijación del "clavo in situ". Es importante escoger el dispositivo de fijación interna preciso. La meta con la fijación por clavos es colocar a la epífisis en su sitio y mejorar el cierre fisario. Debe ser sencilla y causar el menor traumatismo posible. No debe penetrar la articulación. Desde el punto de vista histórico, Telson fue el primero en publicar los casos de la fijación con clavo y para ello se valió de clavos con rosca[367]. Más tarde otros cirujanos intentaron usar el clavo de Smith-Petersen de tres aletas, porque lograba una fijación más firme. No debe utilizarse el clavo recién mencionado porque es voluminoso y el martillado potente por el cuello femoral duro de adolescente puede agravar el traumatismo y el desplazamiento de la epífisis; el clavo puede romper la lámina ósea subcondral de la cabeaa del fémur; puede desplazarse en el postoperatorio; también causar necrosis avascular y fractura subtrocantérica[89,128,183,324] Wiberg recomienda utilizar el clavo más fino de cuatro rebordes o aletas hecho de vitalio. Menciona la posibilidad de que la epífisis pueda "separarse" del clavo, por el crecimiento longitudinal del cuello[399]. Durbin, Newman, Schnute y otros cirujanos[89,275,332] han utilizado tres o cuatro clavos de Austin Moore; se les coloca fácilmente y fijan con seguridad la epífisis de la cabeza, al cuello. Se aplican pernos con rosca a las porciones distales para evitar la mayor penetración.

Otros cirujanos han preferido clavos de Knowles, tornillos para cadera AO, clavos de Hagie y clavos de Steinmann con rosca.

Tachdjian diseñó un clavo especial (fabricado por Zimmer Mfg, Co., Warsaw, Ind.) que tiene rosca en un extremo y una parte lisa intermedia. La porción proximal con rosca utilizada para fijar la cabeza femoral no es tan grande como la del clavo de Hagie. Con ello disminuye la posibilidad de penetrar la articulación y lesionar el cartílago articular y el hialino. El método en cuestión comprime firmemente la cabeza y el cuello femorales uniéndolos, y en término de 4 a 6 meses hay cierre de la lámina epifisaria. Irani y colaboradores han calificado al clavo de Tachdjian como el mejor[175].

En la actualidad, Tachdjian recomienda emplear tornillos canulados para cadera para la fijación interna del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, sean los del tipo AO o Asnis. Asnis creó el *sistema de tornillo guiado* que posee innumerables ventajas en la fijación del deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral[12,13]. El tornillo guiado (a pesar de que está canulado) es más potente que el clavo de Knowles de acero inoxidable de 5/32 pulgadas (140% a la angulación y 123% a la torsión). El diámetro del tallo del tornillo es igual al diámetro de la raíz de los filetes, y así se evita la debilidad posible en la unión. Un tornillo permite la fijación excelente de la epífisis con deslizamiento crónico de la cabeza femoral. Se utilizan dos tornillos en el deslizamiento agudo o en el obeso de gran peso, con deslizamiento

crónico. La penetración no detectada del clavo en la articulación de la cadera constituye el factor yatrógeno más importante en la patogenia de la condrólisis temible. El peligro de penetración aumenta proporcionalmente con el número de clavos usados.

La porción proximal del fémur del adolescente posee hueso duro en ambos lados de la fisis de la cabeza. Lor tornillos guiados tienen 20 mm de longitud, y los filetes de refuerzo de 6.4 mm permiten fijación excelente de manera que la lámina de crecimiento se comprime a sí misma conforme intenta crecer, y ello mejora la fusión.

Es fácil controlar la adaptación precisa y la colocación del tornillo de Asnis en el centro de la epífisis. Por lo común, esta maniobra es difícil a causa de la dureza del hueso en el adolescente. El clavo guía utilizado en el sistema de tornillo guiado tiene 9 pulgadas de largo y 5/32 pulgadas de ancho, y se coloca con un equipo de potencia; ello neutraliza la mayor resistencia del hueso duro y facilita relativamente la colocación precisa del tornillo. Los tornillos son cortados con una tarraja calibrada que permite el seguimiento fácil del tornillo.

El tornillo de Asnis está canulado, y por tal razón, en casos dudosos cabe inyectar por un angiocatéter, renografín para descartar la penetración en la articulación. La presencia de medio radioopaco dentro de la articulación confirma la comunicación con ella. No se recomienda la inyección sistemática del medio de contraste recién mencionado, porque los restos que quedan en el conducto del tornillo, por la perforación y el corte pueden penetran con el líquido de contraste, dentro de la articulación. Los restos osteocartilaginosos dentro de la articulación pueden causar condrólisis.

Los clavos de Hagie y Moore son más difíciles de extraer. La extracción se facilita con los bordes de corte invertido de los tornillos Asnis.

En fecha reciente, AO fabricó un sistema de tornillo canulado con taladro canulado que al parecer es igualmente satisfactorio y quizá mejor que el sistema de tornillo guiado de Asnis.

La técnica de fijación de cadera por medio del sistema de tornillo guiado de Asnis se describe e ilustra en la lámina 35.

Es mejor no utilizar la fijación con múltiples clavos (tres o cuatro). Brodetti ha demostrado que el método en el cual se colocan clavos metálicos (penetración de las "puntas") puede interrumpir la circulación a la cabeza femoral y producir necrosis avascular (fig. 3-192)[48]. Es mejor "respetar" la porción anterolateral de la epífisis de la cabeza del fémur. El punto de penetración de los tornillos debe estar en sentido proximal al trocánter menor; también debe estar en plano anterior. El tornillo debe dirigirse al centro de la fisis de la cabeza del fémur y la epífisis y no al centro del cuello femoral. Un tornillo es adecuado para fijación en casos de deslizamiento crónico, y en casos agudos habrá que utilizar solamente dos de ellos.

Epifisiodesis abierta con injerto de hueso autólogo. La técnica quirúrgica de la epifisiodesis abierta es la siguiente: el cirujano descubre la cápsula anterior de la articulación coxofemoral por una incisión anterolateral limitada. La articulación se abre a través de una incisión en H para penetrar en la cápsula (fig. 3-193, *A*). Se colocan dos separadores cobra dentro de la cápsula, de modo que queden al descubierto la cabeza y el cuello del fémur y el área de deslizamiento. Con un alambre fino de Kirschner o la punta de un barreno se hace una ventana rectangular en la cara anterosuperior del cuello femoral (fig. 3-193, *B*). En siguiente término se introduce por la ventana un gran fresador hueco, y con control de intensificador de imagen, se penetra por la fisis dentro de la epífisis de la cabeza del fémur (fig. 3-193, *C*). El operador extrae la porción profunda cilíndrica de hueso que contiene las porciones de la epífisis de la cabeza, la fisis y la metáfisis. Otro método sería introducir poco a poco barrenos de diámetro cada vez mayor por la ventana en el cuello femoral, y penetrar en las metáfisis, la fisis y la epífisis. El barreno puede introducirse por una pequeña incisión independiente en la región intertrocantérica lateral. Después el operador usa una pequeña cureta para ensanchar el túnel cilíndrico y raspa la fisis de la cabeza y extrae más partes de la lámina de crecimiento (fig. 3-193, *D*). De la pared externa del iliaco se obtienen franjas corticoesponjosas de hueso de tamaño adecuado para injertar, se «comprimen» y se introducen en la forma de "clavijas" compuestas por la fisis de la cabeza al interior de la cabeza femoral (figs. 3-193, *E* y *F*). Se hacen radiografías en proyecciones antero-

posterior y lateral para corroborar la "unión" por medio del injerto a través de la fisis y de ahí al interior de la epífisis. El hueso cortical extraído del cuello femoral se vuelve a poner firmemente en su sitio (fig. 3-193, *F*). Se cierran la cápsula y la incisión en la forma corriente.

En casos de deslizamiento crónico de la epífisis de la cabeza femoral se coloca al individuo en un aparato de Rusell para tracción dividida bilateral, y contratracción. En término de 2 a 4 días (tan pronto el paciente esté cómodo) se le permite caminar con muletas, con marcha de tres puntos y apoyo de los dedos del pie. En casos de deslizamiento agudo, durante 6 semanas se usa un enyesado pelvipodálico bilateral (espica de cadera), y después se permite al paciente caminar con muletas en marcha de tres puntos. La protección con muletas se continúa hasta que se advierta en las radiografías el cierre de la lámina de crecimiento, lo cual tarda en promedio, dos meses y medio. Después se permite la bipediación.

Problemas y complicaciones. Una desventaja neta de la epifisiodesis abierta es que la colocación del injerto por la fisis de la cabeza no detiene el proceso de deslizamiento. El raspado de la lámina de crecimiento temporalmente puede disminuir la estabilidad y transformar una situación estable en otra inestable en que reaparezca el deslizamiento. Puede haber deslizamiento agudo si se lima o raspa intensivamente la fisis de la cabeza. Por lo común es rápido el cierre de la lámina de crecimiento, y una vez que el injerto óseo "une" la epífisis al hueso metafisario ya no existe el problema de estabilidad o inestabilidad. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de protejer a la cadera después de la epifisiodesis abierta en caso de deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral por medio de enyesado pelvipodálico (espica de cadera), muletas o ambos métodos. El injerto óseo puede mostrar resorción, no unir la fisis o mostrar fractura por fatiga. Weiner y colaboradores publicaron cuatro casos de repetición del deslizamiento en 159 caderas con la forma crónica. Uno de ellos fue causado por resorción del injerto; otro por colocación del injerto muy poco antes de la fisis de la cabeza, y dos fueron causados por perforación y raspado de la lámina de crecimiento[390].

Otras desventajas de la epifisiodesis abierta son la magnitud del descubrimiento operatorio y la de la pérdida hemática que es mayor de la que acaece con una colocación simple de clavo en la cadera.

Ventajas. La incidencia de necrosis avascular y necrosis aguda del cartílago es muy pequeña después de epifisiodesis abierta. En el estudio de Weiner y colaboradores, de 26 caderas con deslizamiento agudo, hubo dos casos de necrosis avascular y otro de necrosis aguda del cartílago. En el grupo de 159 caderas con deslizamiento crónico se advirtió un caso de necrosis avascular y ningún caso aislado de necrosis aguda de cartílago. La penetración del clavo no constituye un problema en la epifisiodesis abierta. Otra ventaja es que no se necesita una segunda operación para extraer el dispositivo.

Tachdjian, como señalamos previamente, recomienda la epifisiodesis abierta sólo cuando es difícil la colocación precisa de los tornillos, por razones técnicas: 1) en el niño muy obeso en quien es difícil la visualización adecuada del sitio y la profundidad del tornillo dentro de la fisis; 2) en el deslizamiento en valgo; y 3) en deslizamientos muy graves en que es difícil la fijación con clavo.

Remodelación del cuello femoral y la cabeza vecina. La remodelación se produce por formación de hueso nuevo entre la cabeza femoral superior y las superficies inferior y posterior del cuello, y por resorción y redondeamiento de los bordes anteroposteriores "al descubierto" de la metáfisis del cuello femoral. La porción del cuello femoral, al parecer, en contacto con el acetábulo, se torna parte de la superficie articular de la cabeza. Los mecanismos de formación de hueso nuevo y resorción se orientan a las líneas de tensión que son los procesos biológicos que la Naturaleza hace para que la cabeza femoral tenga una forma más esférica y el cuello un contorno casi normal. La remodelación ocurre cuando se abre el cartílago trirradiado en el momento de la colocación del clavo in situ. Se hace con bastante rapidez, por lo común en 2 a 6 meses. La bipediación temprana acelera el proceso.

Junto con la remodelación se advierte cierto grado de corrección espontánea de la rotación lateral y la deformidad en extensión de la cadera.

O'Brien y Fahey señalaron los resultados a largo plazo de la colocación de un clavo in situ en doce caderas con deslizamiento mo-

Fijación con el sistema de tornillo guiado de Asnis en la cadera

Se coloca a la persona en la mesa para fracturas con la cadera enferma en rotación interna de 10° a 20°. La fluoroscopia con intensificador biplanar de imágenes se activa y prueba para saber si se puede visualizar adecuadamente la cadera (particularmente la epífisis de la cabeza del fémur), situación que a veces es muy difícil en el gran obeso.

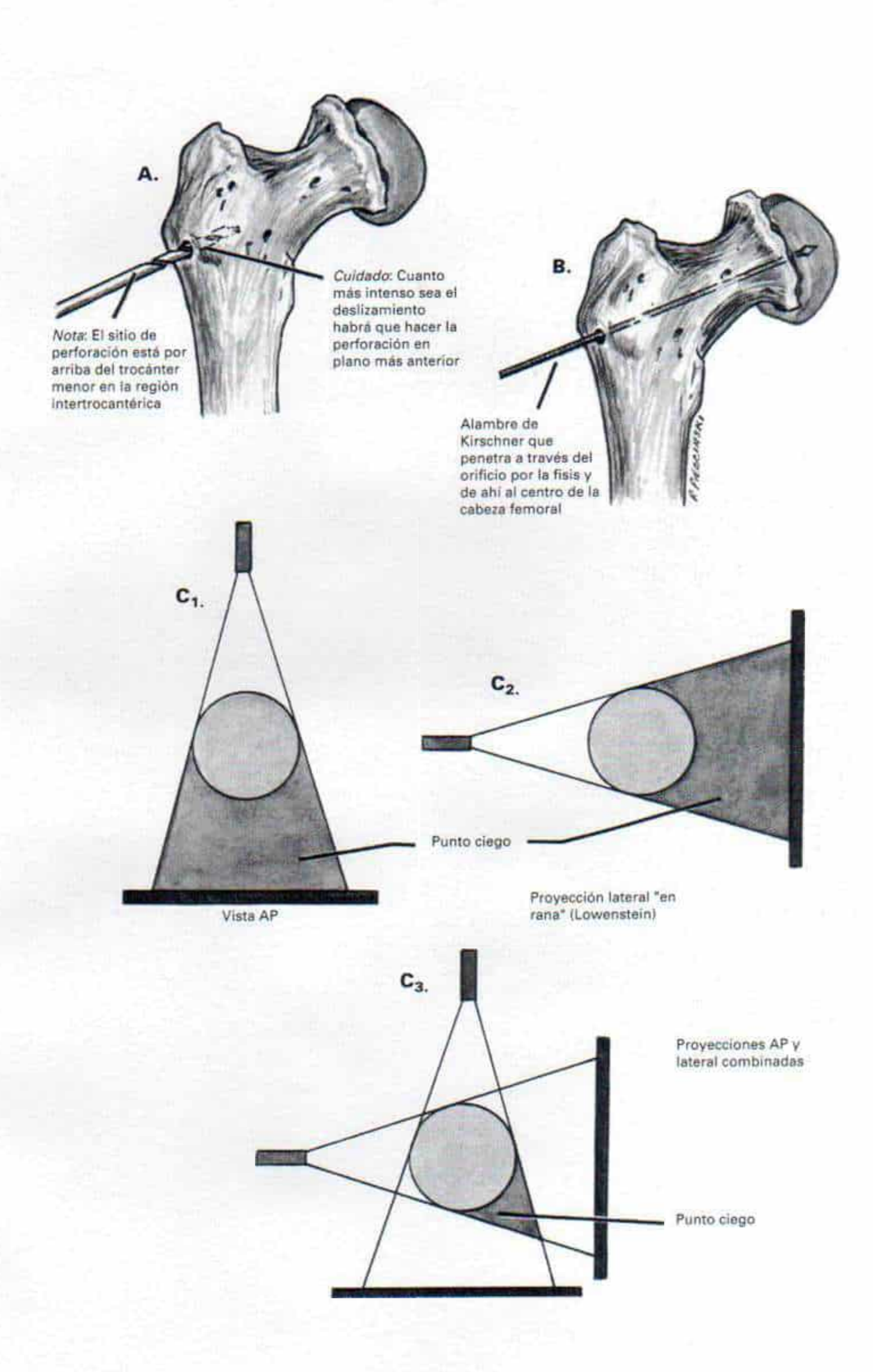
TECNICA OPERATORIA

A y **B**, el operador hace una incisión longitudinal en el músculo de la cara externa de la mitad superior del muslo, comenzando a 3 ó 4 cm en sentido distal a la prominencia del trocánter mayor y extendiéndola en sentido distal unos 3 a 7 cm. Corta la fascia lata y secciona longitudinalmente las fibras del vasto externo, para descubrir la porción anteroexterna de la diáfisis femoral en su porción superior. Se coloca en el portabarrenos una fresa de 9 pulgadas de largo y 5/32 pulgadas de grosor, y se une a un taladro neumático. Cuanto más intenso sea el deslizamiento (es decir, más hacia atrás) habrá que perforar en sentido más anterior el orificio, en la cortical femoral. El sitio del orificio de barreno debe estar por arriba del trocánter menor en la región intertrocantérica, y no en plano subtrocantérico. Por medio del control radiográfico con intensificador de imagen se perfora un orificio en la corteza lateral del fémur. Se introduce por el orificio en la cortical recién mencionada un clavo liso de Kirschner del tamaño mayor que pueda introducirse fácilmente por el tornillo canulado (por lo común 0.62 pulgadas) hasta el centro del cuello del fémur, por la fisis y a la epífisis, de manera que quede centrado en las proyecciones anteroposterior y lateral. Es importante no penetrar dentro de la articulación coxofemoral. Para confirmar que la punta del clavo no está dentro de la articulación, se rota con cuidado la cadera, bajo fluoroscopia con intensificador de imagen, para valorar las proyecciones anteroposterior y lateral.

C, "el punto ciego" es el espacio en la sombra radiográfica de la cabeza femoral en la cual la punta del clavo queda proyectada dentro de los límites de la cabeza femoral en la radiografía; la punta parece estar en lacabeza, pero no lo está. Al usar un haz radiográfico el espacio del "punto ciego" es grande, pero con un número cada vez mayor de proyecciones radiográficas es cada vez menor el volumen de dicho punto.

D, la proyección radiográfica que señala la punta del clavo en su posición verdadera con respecto a la superficie articular y la lámina ósea subcondral de la cabeza es la "proyección crítica" y se visualiza con el haz tangencial. El "ecuador" alrededor de la cabeza femoral queda delineado por los puntos en la superficie tocada por los haces tangenciales. La punta del clavo debe estar en el plano de dicho ecuador en la "proyección crítica".

Lámina 35. Fijación con el sistema del tornillo guiado de Asnis en la cadera

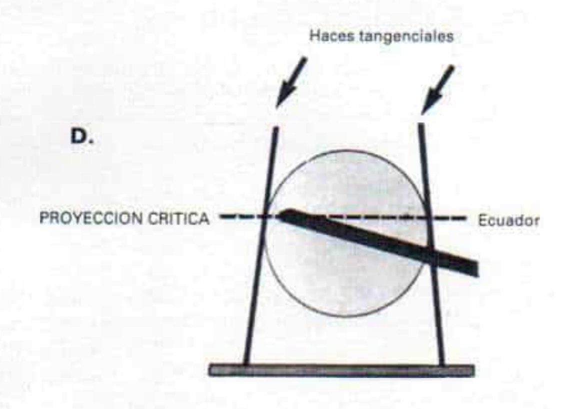


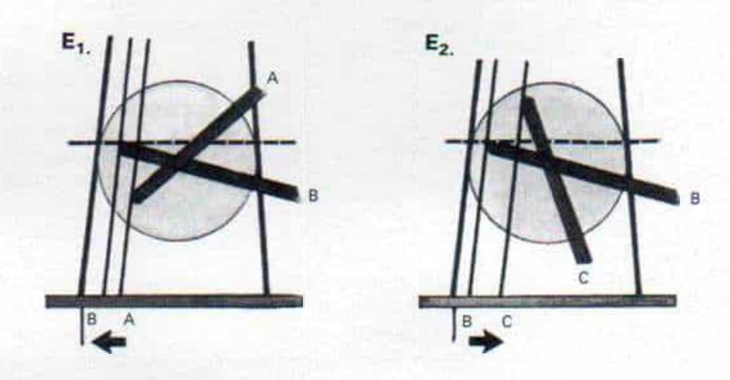
Fijación con el sistema de tornillo guiado de Asnis en la cadera *(continuación)*

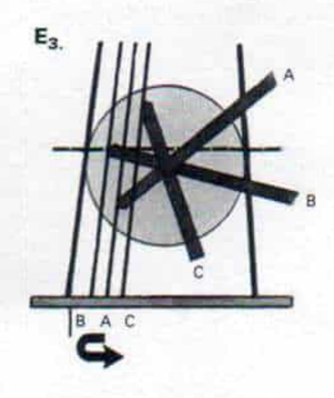
D y **E**, en siguiente lugar, el operador busca y detecta el fenómeno de "acercamiento-retiro" para identificar la "proyección crítica" en la cual la punta del clavo está en su relación verdadera con la superficie de la cabeza femoral. La cadera es rotada en su eje longitudinal mientras se usa el intensificador de imagen, en primer término para obtener una proyección anteroposterior de la cadera, y después una vista lateral. De este modo, la cabeza del fémur debe rotar alrededor de un eje perpendicular al haz central del intensificador de imagen.

Si la punta del clavo se desplaza hacia el plano del ecuador, parecerá desplazarse más cerca de la superficie de la cabeza en la proyección bidimensional y, por el contrario, si se aleja del ecuador, también parecerá alejarse de la superficie proyectada de la cabeza. Si se mueve a través del plano ecuatorial, la punta parecerá en primer lugar acercarse y después alejarse de la superficie de la cabeza. La proyección crítica podrá identificarse en el momento en que la punta parezca cambiar su dirección de movimiento respecto a la superficie de la cabeza. Si, mientras se busca producir el *"fenómeno de acercamiento-retiro"*, la punta del clavo parece estar dentro de la cabeza femoral estará en ella en realidad. Si el clavo parece haber penetrado la cabeza, con la práctica del fenómeno de "acercamiento-retiro" o sin él, la punta estará en la articulación. Si el operador no puede producir el fenómeno de acercamiento-retiro ni identificar la penetración del clavo dentro de la articulación, ello denotará que la rotación de la cadera no ha incluido la proyección crítica y por lo común surge cuando el clavo está colocado en sentido posterior. Para visualizar la superficie posterior de la cabeza del fémur se practica una proyección oblicua de la cadera al girar el intensificador de imagen o elevar la cadera contralateral. Si el clavo está en sentido superior, la cadera se flexiona y extiende para producir el fenómeno de acercamiento-retiro.

Lámina 35. Fijación con el sistema del tornillo guiado de Asnis en la cadera







Fijación con el sistema de tornillo guiado de Asnis en cadera (continuación)

F, las radiografías en abducción-aducción de la cadera no son útiles porque el movimiento de la articulación se hace alrededor de un eje paralelo al haz radiográfico y no perpendicular a él. La fiabilidad del fenómeno de acercamiento-retiro depende de que el eje de rotación de la cadera sea aproximadamente perpendicular al haz central de los rayos.

G, una vez que se verifica que el clavo guía está en el centro de la epífisis, se une una fresa de taladro de 5/32 pulgadas a una fuente de energía y con el clavo como guía se penetra con la fresa a través de la cortical femoral lateral, hasta el centro del cuello, por la fisis, y de ahí al centro de la epífisis. La punta de la fresa debe estar en un tramo de 0.5 mm de la placa de hueso subcondral. En caso de duda se hacen radiografías simples con control fluoroscópio de intensificador de imagen, para corroborar por partida doble la posición exacta y la profundidad de la punta del barreno. Se extrae dicho barreno.

H1-H2, en este momento el cirujano puede escoger entre utilizar directamente el perforador, o un conjunto con clavo guía opcional. Una vez hecho el orificio, el perforador seguirá el orificio hecho, incluso sin clavo guía. Si se utiliza el conjunto con clavo guía (que se adapta en el orificio del tornillo canulado) se impulsará hasta el conducto preelaborado y su posición se verificará por fluoroscopia con intensificador de imagen. El clavo interno se coloca con un martillo y el componente exterior se extrae. En siguiente término, el perforador canulado se coloca sobre el alambre guía y se introduce por la cortical lateral, el cuello femoral y por la fisis, a la epífisis. La base del perforador se calibra con marcas brillantes y opacas. Los orificios del perforador indican la distancia a que está el clavo guía en la porción distal del orificio, y el perforador está a 25 mm de la punta del clavo. El operador debe interrumpir la introducción cuando el clavo guía aparece en el orificio proximal porque solamente queda un tramo de 5 mm de hueso.

I, se extrae el perforador y se deja el alambre guía. Se escoge un tornillo de longitud adecuada y una "rondana", y se colocan sobre el alambre, que pase por la fisis y quede dentro de la epífisis femoral.

Se extrae el alambre guía y si hay duda alguna de que penetró el tornillo en la articulación, puede inyectarse renografín por la porción canulada del tornillo dentro de la epífisis. Si la imagen radiográfica indica que el medio radioopaco penetra en la articulación coxofemoral, habrá que retroceder el tornillo y "sacarlo" a una distancia adecuada. Puede colocarse un segundo tornillo por detrás y abajo del primero en caso de deslizamiento agudo.

La herida se cierra en planos en la forma corriente.

ATENCION POSTOPERATORIA

Inmediatamente después que el enfermo salga del quirófano se inician medidas de proyección de la cadera al colocarlo en tracción combinada bilateral de Russell, con correíllas de rotación interna en los muslos. Se inician, mientras está acostado, ejercicios con movimientos asistidos activos y pasivos suavemente, para mover la cadera afectada. Tan pronto el paciente se siente cómodo (por lo común en un lapso de 2 a 3 días) se le permite caminar, pero con muletas y con marcha de tres puntos e incremento gradual en el apoyo ponderal en el lado afectado. Cuando ha desaparecido del todo el espasmo muscular y la cadera ha recuperado el arco funcional de movimiento, poco a poco se interrumpe la marcha con muletas y se permite el apoyo completo del peso en el miembro operado. En caso de deslizamiento *agudo* se continúa la protección con el uso de muletas y marcha con apoyo de los dedos del pie durante seis semanas.

Lámina 35. Fijación con el sistema del tornillo guiado de Asnis en la cadera

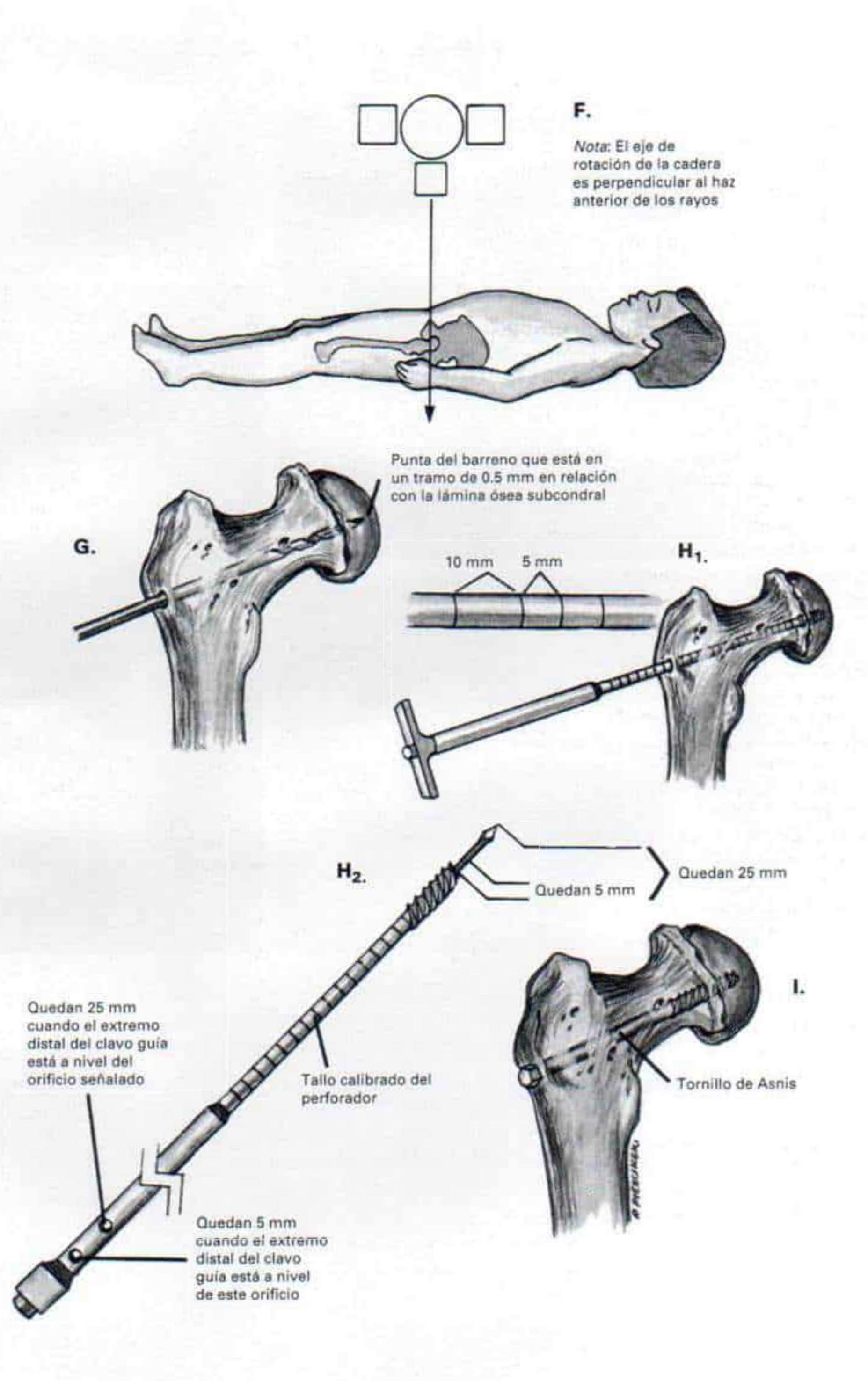
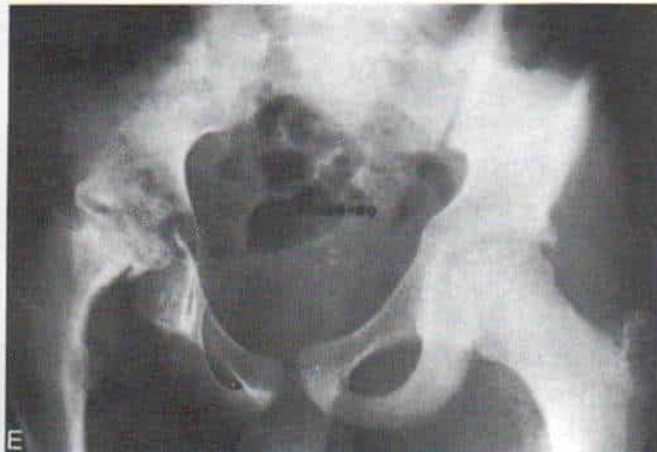




Fig. 3-192. Fijación con cuatro clavos en caso de deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur que ocasiona necrosis avascular de la cabeza, colapso y penetración de los clavos dentro de la articulación coxofemoral.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral inmediatas de las caderas, en que se advierte la fijación con cuatro clavos y penetración de los clavos anterior e inferior dentro de la articulación. **C**, después que se extrajeron los clavos, hubo colapso y desplazamiento superoexterno de la cabeza femoral. Se utilizará solamente un clavo o tornillo en el deslizamiento crónico, y dos en el agudo. Es importante no penetrar en el cuadrante superoexterno de la epífisis de la cabeza femoral.





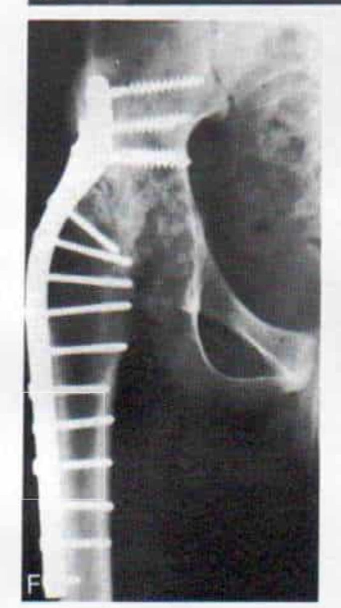


Fig. 3-192 (continuación). Fijación con cuatro clavos en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral, que ocasiona necrosis avascular de la cabeza, colapso y penetración de los clavos dentro de la articulación coxofemoral.

D, tomografía lineal que demostró necrosis avascular y colapso de la cabeza femoral. **E**, vista anteroposterior de ambas caderas en que se advierte el colapso progresivo de la cabeza femoral. Sin éxito se intentó una técnica de reconstrucción de la articulación de la cadera. **F**, vista anteroposterior de la cabeza en que identifica la fusión y la fijación interna con una placa cobra.

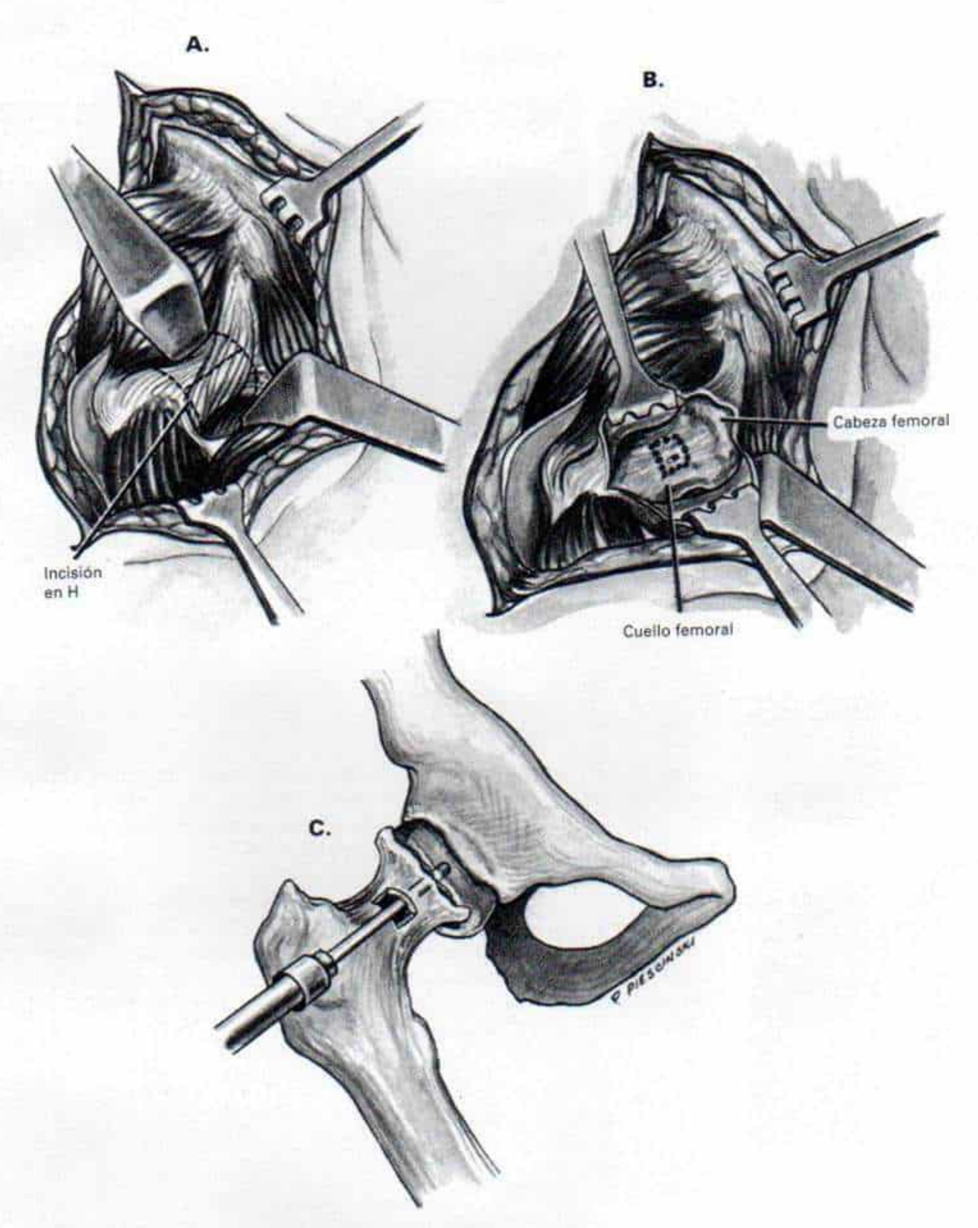


Fig. 3-193. Epifisiodesis abierta con injerto de hueso autólogo.

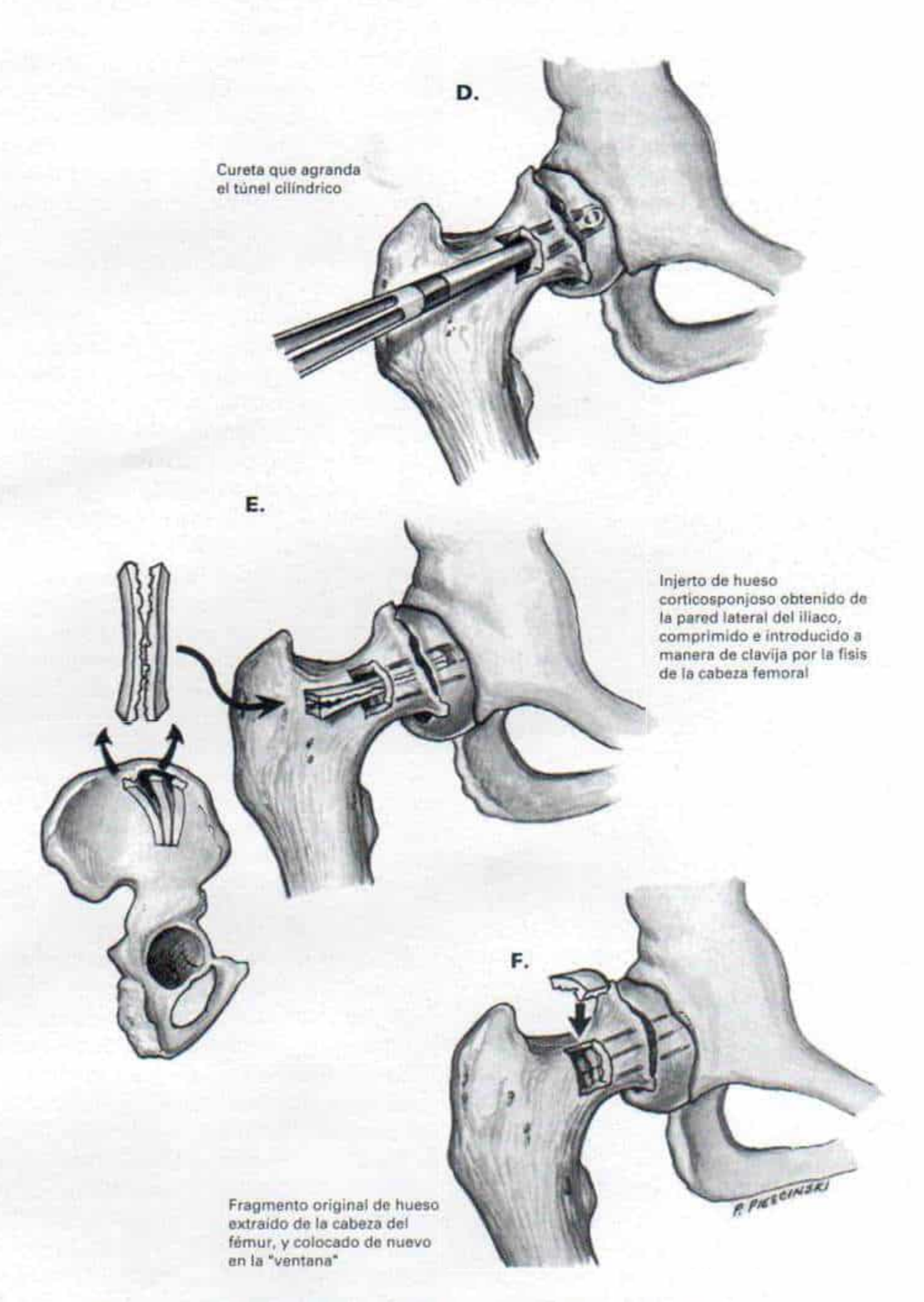


Fig. 3-193 (continuación). Epifisiodesis abierta con injerto de hueso autólogo.

derado o intenso. La edad de los pacientes en el momento de la técnica varió en 10 años, y 8 meses a 16 años. El lapso promedio de vigilancia fue de 10 años (con límites de 2 a 17 años). Diez de los doce pacientes tuvieron remodelación excelente del cuello y cabeza femorales y no tuvieron síntomas (fig. 3-194). Las diez caderas mostraron mejoría espontánea del movimiento que era limitado, y fue esencialmente normal, excepto en 7 en las que persistió la limitación de la rotación interna, en un arco de 5 a 20°. En 9 de las 10 caderas con remodelación excelente, el cartílago trirradiado del acetábulo estaba abierto en el momento de la colocación del clavo. Las dos caderas con remodelación incompleta o sin ella no mostraron síntomas, y no se hizo la segunda operación porque no estaba indicada. O'Brien y Fahey recomendaron la colocación del clavo in situ cuando la diferencia entre el ángulo lateral capitodiafisario (medido por el método de Southwick) entre la cadera afectada y la normal es menor de 60°. Si no surge la remodelación, podría estar indicada otra operación más para mejorar la función. Cabe eliminar la prominencia anterolateral (giba), si limita la abducción y la rotación interna, o practicar osteotomía por flexión y rotación interna a nivel del trocánter menor para corregir la deformidad de extensión-rotación externa de la cadera o ambas[280].

Boyer, Mickelson y Ponseti valoraron los resultados a largo plazo de 149 caderas (121 pacientes) con deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur. El período de vigilancia después del diagnóstico fue de unos 31 años (límites 21 a 47 años). La edad promedio de los pacientes en el momento de la vigilancia era 45 años. Los resultados fueron muy satisfactorios en casi todas las 73 caderas en que se dejó sin reducir el deslizamiento. En las 54 caderas tratadas por técnicas quirúrgicas para mejorar la alineación del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, los resultados fueron menos satisfactorios y surgieron más complicaciones. En los 12 casos de deslizamiento agudo, y 9 caderas, los resultados fueron satisfactorios en tanto que en las 3 restantes apareció necrosis aséptica. La osteotomía del cuello femoral conlleva gran posibilidad de complicaciones; si la osteotomía por realineación está indicada en casos de deslizamiento moderado e intenso, Boyer y cols. recomiendan practicarla a niveles subtrocantérico o intertrocantérico[44].

Deslizamiento agudo. El desplazamiento repentino de la cabeza femoral suele ser desencadenado por un traumatismo súbito. En el adolescente suele producirse a través de la fisis debilitada en que había ya epifisiólisis previa; ello se demuestra por la identificación del deslizamiento mínimo o la etapa previa a él, en las radiografías, que se manifiesta por ensanchamiento de la lámina de crecimiento y síntomas prodrómicos (fig. 3-195). Desde el punto de vista clínico, el deslizamiento agudo se caracteriza por dolor intenso e incapacidad de apoyar el miembro afectado en el suelo, cuadro con menos de 3 semanas de duración. En la exploración hay limitación extraordinaria del movimiento de la cadera, con deformidad en rotación lateral y acortamiento. Si han transcurrido más de 2 semanas desde el incidente agudo no conviene clasificar al trastorno como deslizamiento agudo.

El deslizamiento agudo surge en una fisis de la cabeza del fémur previamente normal; se trata de una fractura simple tipo I de Salter-Harris causada por lo común por traumatismo intenso como el que acaecería en un accidente automovilístico o una caída desde lo alto. Puede surgir en cualquier edad. En el niño de menor edad a menudo es consecuencia de abuso y maltrato. El cuello femoral es normal. El desplazamiento de la cabeza femoral suele ser intenso y una complicación frecuente es la necrosis avascular. El pronóstico es insatisfactorio. En el capítulo 8 se expone el tratamiento de la fractura de Salter-Harris de la fisis de la cabeza femoral.

Deslizamiento agudo sobreañadido a deslizamiento crónico. El cuadro en cuestión debe ser tratado como una situación de urgencia, y el ortopedista no debe devolver al niño con muletas a su hogar en fecha ulterior, y colocar el clavo en la cadera. En vez de ello, debe internarlo inmediatamente en el hospital y aplicarle tracción bilateral combinada de Russell, con correíllas de rotación interna en el muslo y la pierna afectados. Es importante manipular con gran suavidad y cuidado la pierna, porque la manipulación repetida y brusca puede agravar el deslizamiento. Por lo común basta la tracción sencilla cutánea para lograr reducción gradual. Tachdjian no recomienda la tracción esquelética con un clavo que atraviese la porción distal del fémur. En término de 1 ó 2 días, el paciente es llevado al quirófano para fijación

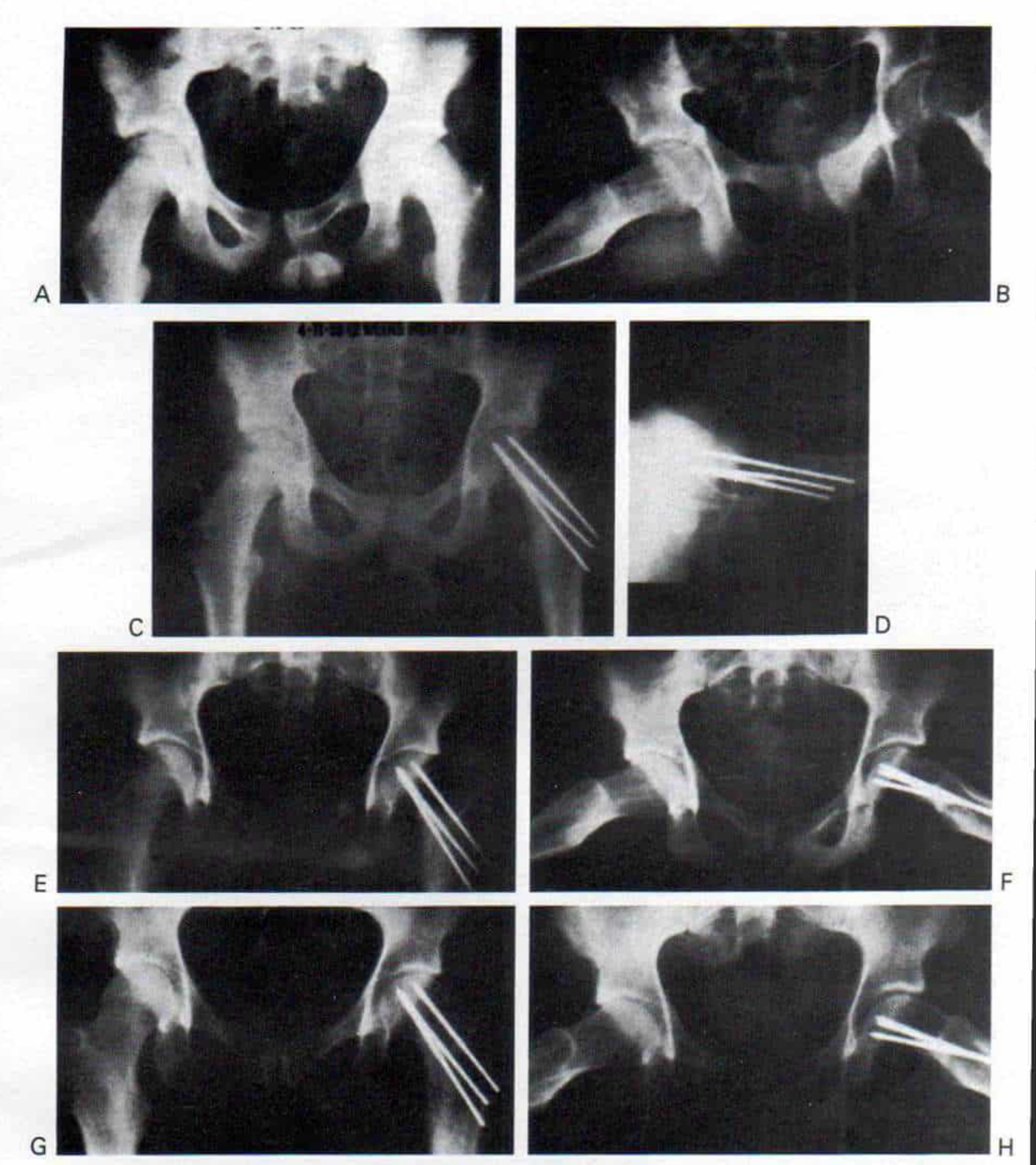


Fig. 3-194. Deslizamiento moderado de la epífisis de la cabeza del fémur en un joven de 15 años tratado por colocación in situ de clavos.

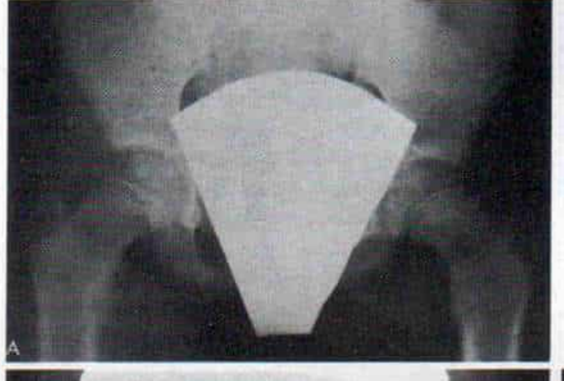
A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral. Obsérvese el deslizamiento moderado en la izquierda, con una diferencia de 54° entre los ángulos laterales capitodiafisarios. **C** y **D**, radiografía anteroposterior de ambas caderas y lateral de la cadera izquierda, después de colocación in situ de clavos. **E** y **F**, radiografías 2 años después de la colocación de clavos. Se advierte la rarefacción en la parte anterior del cuello femoral, sitio en que ocurre resorción. **G** y **H**, 17 años después de la fijación con clavos. La remodelación es detectable (Reimpreso con autorización de O'Brien, E. T., and Fahey, J. J.: Remodeling of the femoral neck after in situ pinning for slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:62, 1977.).

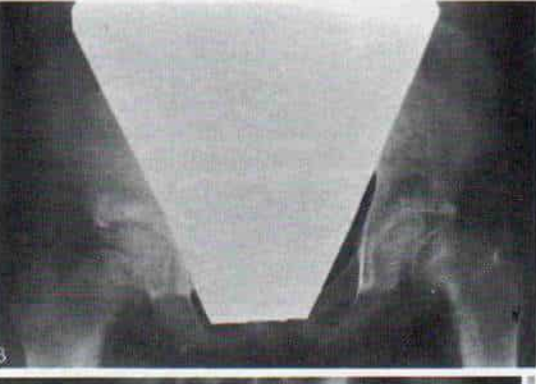
interna de la cabeza femoral desplazada, por medio de 2 tornillos canulados para cadera. Si la simple tracción cutánea no logra la reducción, bajo anestesia general se lleva a cabo la reducción cerrada por manipulación.

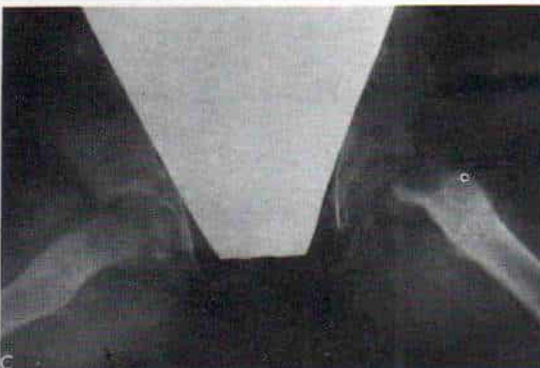
La devolución de la cabeza femoral a su sitio anatómico debe practicarse en la forma más suave posible, para llevar al mínimo el peligro de lesión vascular. No debe intentarse repetir las reducciones cerradas y conviene

Fig. 3-195. Deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral e importancia del diagnóstico temprano y la utilidad de radiografías laterales de las caderas.

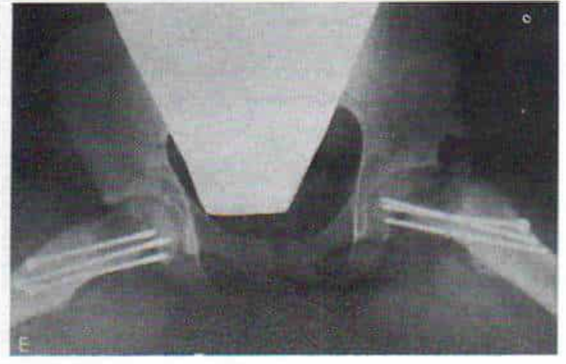
A, radiografía anteroposterior de ambas caderas. Se observa la mayor anchura (grosor) de la lámina epifisaria en la izquierda. El paciente se quejó de dolor en la cara anterointerna del muslo izquierdo. No se hicieron radiografías laterales de las caderas ni se diagnosticó el deslizamiento mínimo de la epífisis de la cabeza femoral izquierda. **B** y **C**, radiografías de ambas caderas 6 meses después, en que se detecta notable deslizamiento en la izquierda. Hay signos de cicatrización en la cara interior del cuello y la cabeza. El arco de movimiento de la cadera izquierda mostraba gran limitación. Se colocó al paciente en aparato de tracción, pero no mejoró el movimiento y se practicó osteotomía a nivel del cuello. **D** y **E**, radiografías en el postoperatorio. En la actualidad Tachdjian no practica osteotomía del cuello femoral en tales pacientes y en vez de tres clavos hace fijación interna con un tornillo. Cuando se cierra la fisis, practica una osteotomía intertrocantérica con rotación interna-abducción-flexión para corregir la deformidad.











hacer una sola maniobra y como máximo dos. No debe usarse la maniobra de Leadbetter. Se anestesia al paciente en la camilla o en su lecho y después se coloca con suavidad en la mesa para fracturas. El operador aplica tracción longitudinal y gira la cadera en sentido medial. Se practican radiografías anteroposterior y lateral para valorar el grado de reducción. Si el primer intento no logra buenos resultados, se flexiona la cadera 90° y se extiende en tanto se le conserva en rotación neutra. Hecho lo anterior, se coloca la cadera en tracción longitudinal y se rota hacia adentro. Es importante no intentar una reducción anatómica ni la reducción excesiva con la cabeza femoral en posición de valgo.

Después de la reducción se fija en forma interna la epífisis de la cabeza con dos tornillos canulados para cadera (Asnis o AO). Cuando el deslizamiento agudo es mínimo y relativamente estable, puede bastar un tornillo. Es importante que el operador no intente la reducción cerrada por manipulación, si han transcurrido más de 3 semanas desde el incidente agudo. Hay que aceptar la deformidad y hacer una fijación interna in situ. Si hay deslizamiento de más del 75% (o quizás más del 80%) de la cabeza femoral, conviene la reducción abierta por la técnica de Dumm por la incisión y vía transtrocantérica y acortamiento del cuello femoral (lámina 36).

En el postoperatorio, el paciente con deslizamiento agudo se coloca en un aparato de tracción de Russell "combinada" bilateral y contrapeso. Tachdjian recomienda la gammagrafía ósea con 99mTc. Si la cabeza femoral es viable, se permite al paciente caminar con muleta (marcha de tres puntos con apoyo de los dedos del pie afectado) para así proteger la cadera. Poco a poco se aumentan los lapsos de bipediación parcial. Si el arco funcional del movimiento de la cadera se restaura, se permitirá al paciente el apoyo completo del peso sobre el miembro afectado (no es necesario esperar los signos radiográficos de cierre de la fisis).

Deslizamiento en valgo. Raras veces hay deslizamiento posterosuperior (en valgo) de la epífisis de la cabeza femoral y en relación con el cuello; la forma crónica suele acompañarse de notable coxa vara y los pacientes tienen talla alta (por lo común en el porcentil 75 o más). En la forma aguda, la naturaleza de la lesión es la que rige la dirección del desplazamiento. Las fuerzas de rotación lateral-aducción producen deslizamiento en valgo (superoposterior) en tanto que la fuerza de rotación lateral-abducción ocasiona deslizamiento en varo (posteroinferior). La dirección del desplazamiento casi siempre es en sentido posterior porque gran parte de los músculos que controlan el movimiento de la cadera se insertan en sentido distal al punto de apoyo de la articulación, aunque describen curvas alrededor de la diáfisis del fémur como los rotadores laterales de la cadera cuando se debilita la fisis de la cabeza femoral y se pierde la continuidad entre la cabeza y el cuello. Se vuelve imposible la rotación interna activa de la cadera, y la diáfisis y el cuello femorales se desplazan hacia adelante y rotan hacia afuera, con lo cual queda al descubierto la cara anterior de la porción superior del cuello femoral.

Es típico el cuadro clínico del deslizamiento en valgo; se advierte limitación de la aducción de la cadera (contractura en abducción) a diferencia del deslizamiento en varo (posteroinferior) en que hay limitación de la abducción (deformidad en aducción) de la cadera. La cabeza femoral ha quedado en sentido posterior al cuello y por ello hay limitación de la flexión de la cadera en ambas formas.

Las radiografías en la proyección anteroposterior señalarán al desplazamiento superior de la cabeza; en la proyección lateral se advierte desplazamiento hacia atrás.

El tratamiento debe individualizarse. Es difícil la fijación interna por medio de clavos, y a menudo Tachdjian recomienda la epifisiodesis abierta.

Deslizamiento anterior. La dirección del deslizamiento de la epífisis de la cabeza sobre el cuello del fémur en el 95% de los casos se hace hacia atrás y abajo (varo); muy ocasionalmente hacia atrás y arriba (valgo) y en la literatura ortopédica hay dos casos publicados de deslizamiento hacia adelante. En el paciente descrito por Kampner y Wissinger hubo el antecedente de traumatismo (rotación medial súbita del fémur mientras jugaba béisbol), en tanto que en el paciente descrito por Duncan y Lovell no hubo antecedente de lesión[84,187]. Los hallazgos físicos del deslizamiento anterior son diferentes de los del deslizamiento posterior —en la forma anterior surge deformidad en flexión de la cadera y

Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral

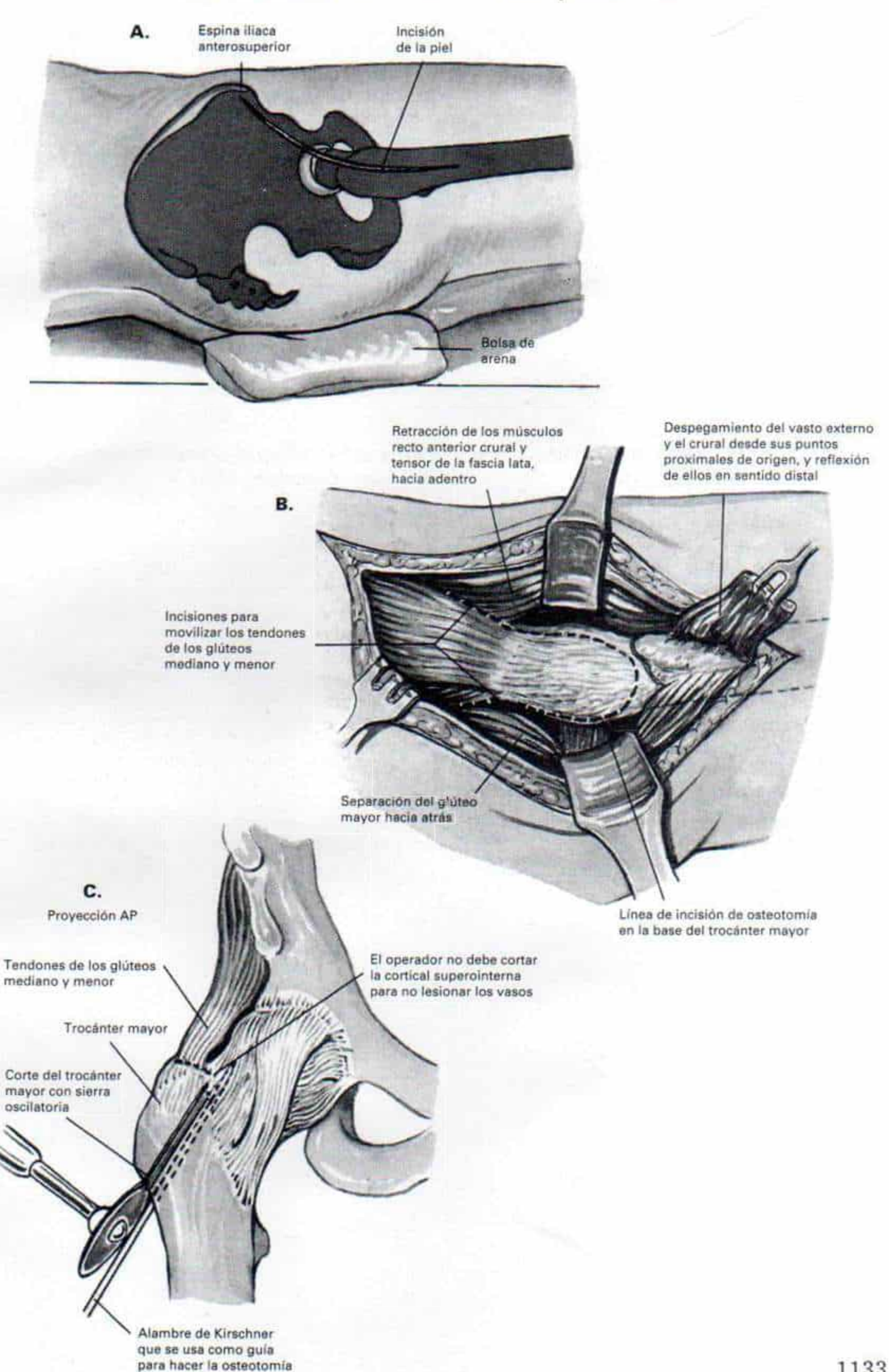
TECNICA OPERATORIA

A, el método de Dunn se practica con la persona en decúbito dorsal sobre una mesa para fracturas. El operador inicia la incisión a 2 cm por debajo y por fuera de la espina iliaca anterosuperior y la amplía hacia el trocánter mayor y en sentido distal, siguiendo la diáfisis en un tramo de unos 10 centímetros. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión cutánea. Se corta la aponeurosis profunda y se reflejan hacia atrás las fibras del glúteo mayor, y se llevan hacia adelante, el tensor de la fascia lata y el recto anterior del muslo.

B, el operador despega el vasto externo y el crural de sus puntos de origen y los refleja en sentido distal. Identifica, secciona y moviliza los bordes anterior y posterior de los glúteos mediano y menor. Deja al descubierto la base del trocánter mayor.

C, con la sierra oscilatoria despega el trocánter mayor, cuidando no lesionar los vasos de la escotadura intertrocantérica. Es importante no seccionar la cortical superointerna, porque si se hace se produciría una fractura en rama verde. Se utiliza alambre de Kirschnner como guía para practicar la osteotomía bajo control radiográfico con intensificador de imagen.

Lámina 36. Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral



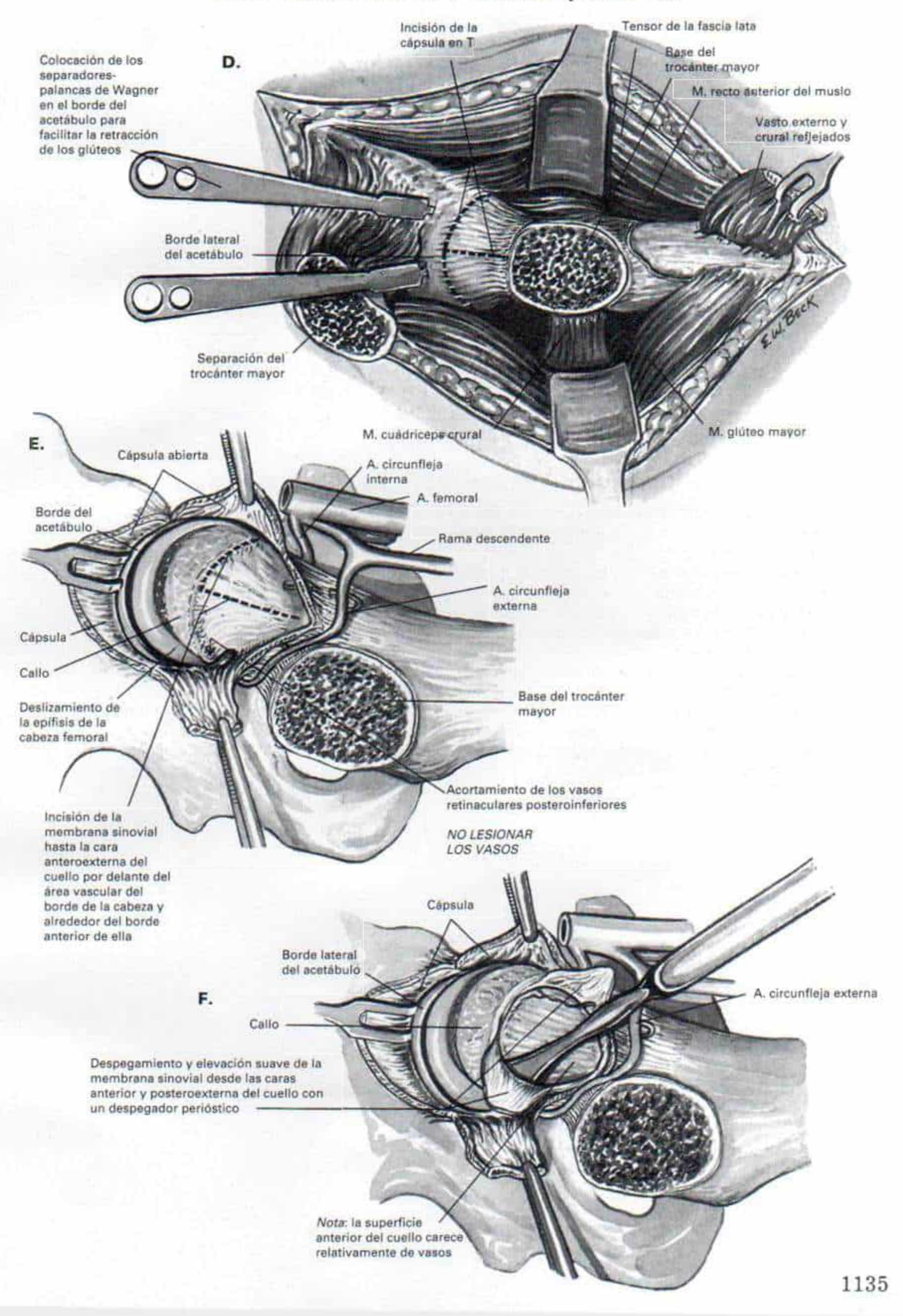
Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral (continuación)

D, una vez que se ha separado el trocánter mayor y reflejado en sentido proximal, se hace una incisión en T en la cápsula alrededor del borde del acetábulo, por la cara lateral de la articulación coxofemoral hasta la base del trocánter mayor.

E, cuando se abre la articulación de la cadera es notable advertir el recubrimiento opaco y blanquecino en la cara anterior del cuello femoral y la membrana fuertemente vascularizada y aterciopelada en la porción posterior. En el deslizamiento agudo no hay callo, pero en las formas aguda y crónica sobreañadidas, habrá un callo que se extenderá desde el extremo superior del cuello femoral, a partir del cual se ha desplazado la epífisis de la cabeza. A veces es difícil precisar el punto en que termina el fibrocartílago blando y el punto en que comienza el cartílago articular de la cabeza femoral. Se hace una incisión longitudinal en la cara anteroexterna del cuello femoral por delante del área vascular del borde, y por el borde anterior de la cabeza. Se acortan los vasos retinaculares posteroinferiores.

F, la membrana sinovial se eleva con suavidad desde la superficie anterior y posterolateral del cuello femoral, con un despegador perióstico. Es importante no lesionar los vasos retinaculares.

Lámina 36. Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral



Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral *(continuación)*

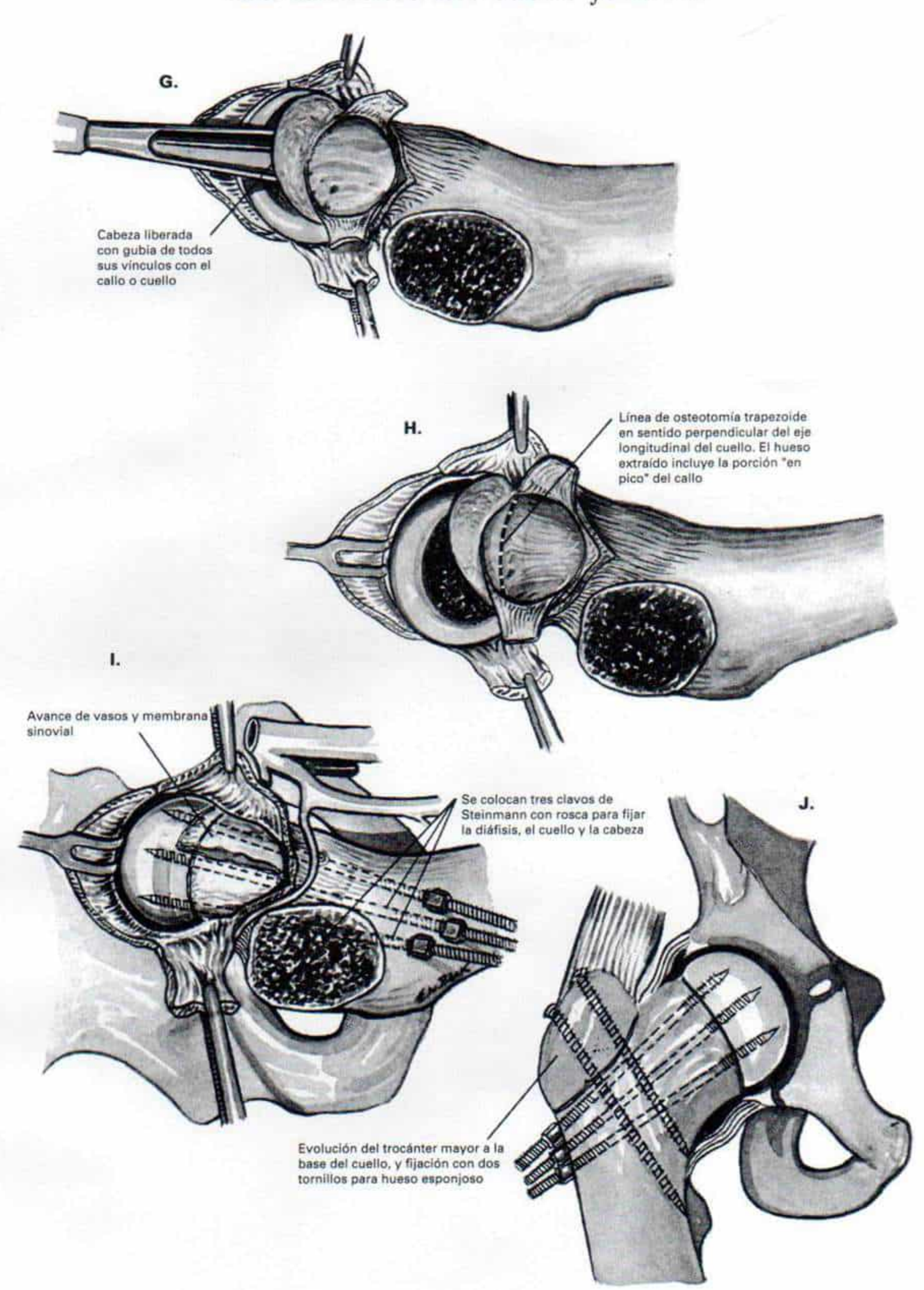
G, con una gubia, se elimina todo el fibrocartílago y el callo, de la cabeza.

H, la osteotomía en el extremo superior del cuello femoral sigue una línea para extraer un segmento trapezoide de hueso. Con el acortamiento óseo se busca evitar la distensión de los vasos retinaculares cuando se devuelva la cabeza y se coloque en el cuello femoral.

En la parte posterior del cuello por lo común hay un "pico" óseo que se elimina con pinzas gubias, hasta que esté a nivel.

I y **J**, en siguiente término se devuelve la cabeza sobre el cuello y se colocan tres clavos de Steinmann con rosca, para penetrar en la diáfisis, el cuello y la cabeza del fémur. Se utilizan dos tornillos para hueso esponjoso, de modo que fijen el trocánter mayor en su posición normal.

Lámina 36. Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral

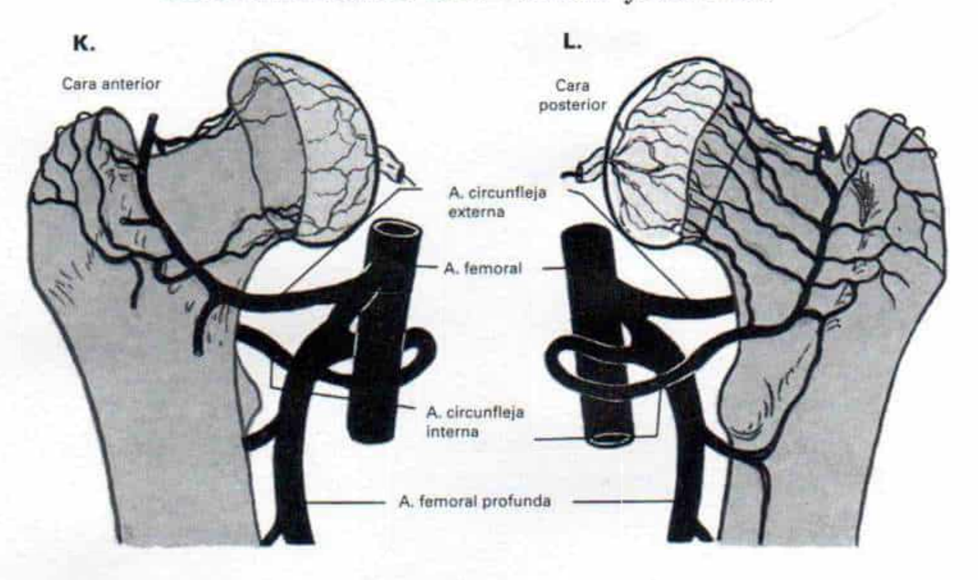


Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral *(continuación)*

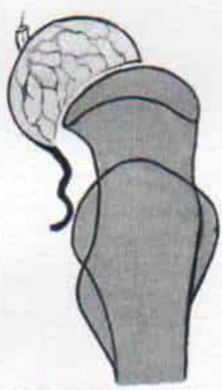
K a **Q**, ilustración de la importancia de extraer un segmento trapezoide de hueso de la porción superior del cuello del fémur para evitar la distensión y estiramiento de los vasos retinaculares.

La incisión se cierra en planos y se coloca al paciente en tracción combinada de Russell. La rehabilitaciión y el régimen de ejercicios en el postoperatorio son los mismos que se siguen después de osteotomía de Kramer.

Lámina 36. Técnica de Dunn: reducción abierta de la cabeza femoral desplazada, por acortamiento del cuello femoral







Deslizamiento agudo sobreañadido a deslizamiento crónico. Los vasos retinaculares se acortan después de unos cuantos días



El intento de reducción cerrada distenderá los vasos sanguíneos. La única sangre que llega a la cabeza proviene de la arteria del ligamento redondo



Lesión inmediata



Osteotomía trapezoide del cuello



Acortamiento del cuello y relajación de los vasos retinaculares

Osteotomía intertrocantérica biplanar de Southwick con fijación por compresión interna

Se coloca a la persona en decúbito dorsal sobre una mesa radiolúcida de operaciones, con la extremidad pélvica cubierta con lienzos estériles, pero libre. El cirujano descubre hasta el plano subperióstico a nivel del trocánter menor las superficies anterior y lateral de la porción proximal del fémur. No necesita disecar las superficies posteriores del fémur. Despega el tendón del psoas en su punto de inserción en el trocánter menor (consúltense los pasos **E** y **F**).

TECNICA OPERATORIA

A, el cirujano identifica con una marca de orientación longitudinal la unión de las superficies anterior y externa del fémur. Hace una marca transversa al nivel del trocánter menor en sentido perpendicular a la marca de orientación longitudinal. La línea transversa señala el borde inferior de la cuña ósea por extraer. Se coloca una "plantilla" compuesta de ángulos rectos vecinos, sobre la línea transversa, y se delimita en el hueso el fragmento cuneiforme por extraer.

En siguiente término, el operador hace un orificio de barreno de 5.5 mm en el borde lateral de la corteza anterior del trocánter mayor y con un portamangos en T, introduce un clavo especial de sostén o fijación con rosca, de 6.3 mm de diámetro. La línea de inserción es paralela y está a 6.3 mm en sentido proximal a la hipotenusa (línea oblicua) del fragmento cuneiforme por extraer, de la cortical anterior. El clavo o tornillo de sostén se orienta hacia el borde superior del trocánter menor.

B, el fragmento cuneiforme de hueso se extrae con un osteótomo o una sierra eléctrica. La superficie del segmento superior es oblicua, en tanto que la del segmento distal diafisario es transversa. La osteotomía se completa por continuación del corte transverso por el trocánter menor. Es importante no dañar los tejidos blandos en sentido posterior e interno.

Lámina 37. Osteotomía intertrocantérica biplanar de Southwick con fijación por compresión interna

A.

Dehiscencia del m. vasto externo

Corte y separación del periostio

Trocánter menor

Trocánter mayor

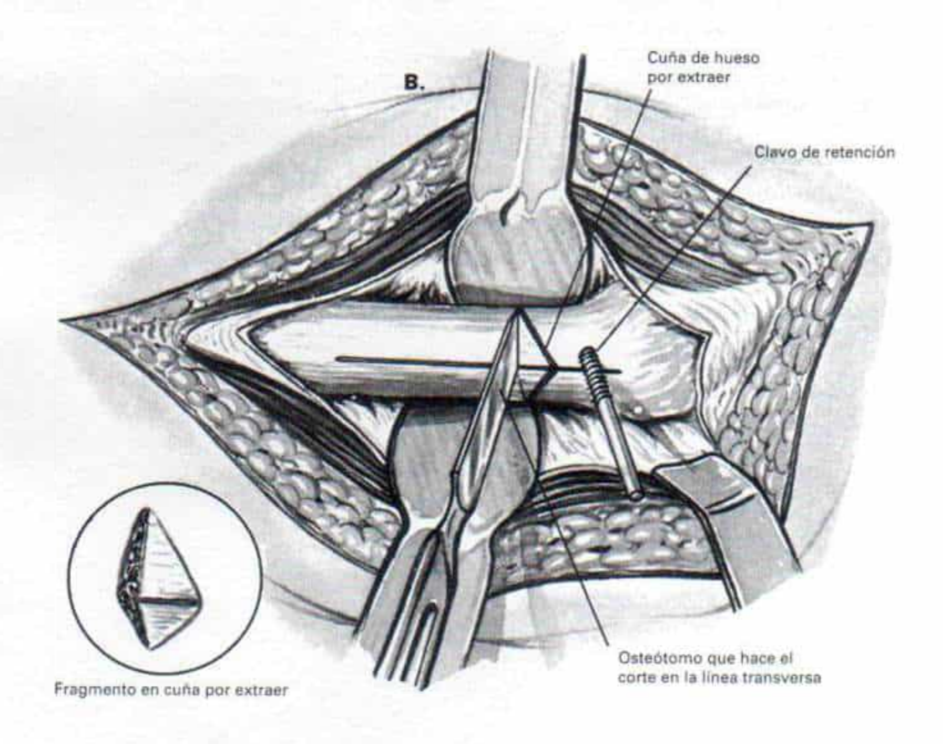
Marca del sitio planeado de osteotomía en cuña según una "plantilla"

Cara anterior de la diáfisis femoral

Cara externa o lateral de la diáfisis femoral

Marca de orientación que identifica la unión de las caras anterior y externa de la porción superior del fémur

Clavo de 6.3 mm de retención con rosca, a nivel del trocánter mayor. (El orificio para el clavo se hizo con una punta de barreno de 5.5 mm)



Osteotomía intertrocantérica biplanar de Southwick, con fijación por compresión interna *(continuación)*

C, una vez terminada la osteotomía se usa el clavo en el fragmento proximal como mango para fijar el segmento antes mencionado, y un asistente coloca el muslo en abducción y flexión, hasta que la superficie oblicua de corte del segmento superior se adapta justamente al corte transverso del segmento distal, para corregir la deformidad en rotación lateral, hasta el grado deseado. El segmento distal se rota hacia adentro en el grado deseado. Una vez que los dos fragmentos están en la posición buscada, se practica un orificio de barreno de 5.5 mm de diámetro en el fragmento distal, para colocar el segundo clavo de retención. El desplazamiento interno del fragmento distal durante la perforación del orificio y la colocación del clavo se evita con un gancho para hueso que se introduce dentro del conducto medular de la diáfisis. Es de suma importancia que el segundo clavo o tornillo de retención esté en paralelo al colocado en el fragmento proximal. Debe estar a 3 cm en sentido distal de la línea de osteotomía. El empleo de un bloque para compresión facilitará la colocación del clavo o tornillo distal. Si hay inestabilidad de los fragmentos después de la osteotomía es posible introducir un tercer clavo por un orificio en el bloque de compresión, para controlar el segmento proximal.

D, la manija en el bloque de compresión se gira y así comprime el segmento osteotomizado, hasta que las superficies de corte están en posición estable. Durante toda esta técnica, el asistente apoya el muslo de la persona y evita el deslizamiento o el cabalgamiento de las superficies de la osteotomía.

Lámina 37. Osteotomía intertrocantérica biplanar de Southwick con fijación por compresión interna

C.

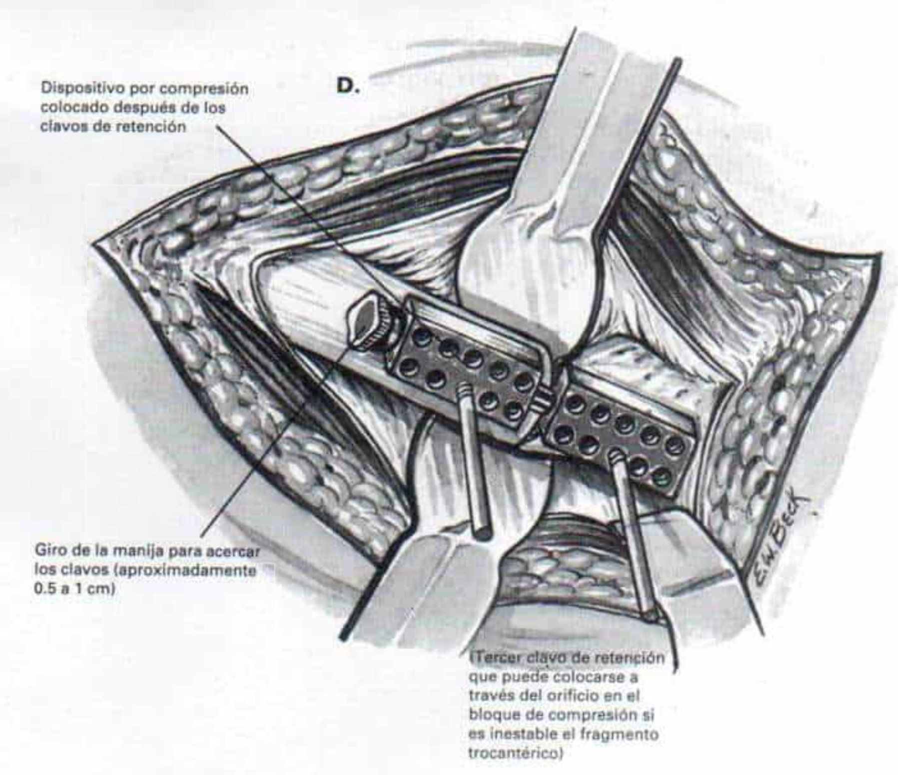
Orificio para el clavo con rosca, hecho con punta de barreno de 5.5 mm a 3 cm en sentido distal a la osteotomía

Espacio entre los fragmentos de hueso que se cierra al flexionar, colocar en abducción y rotar el muslo hacia adentro

(Bloque de compresión que puede utilizarse como guía de barreno para asegurar la alineación precisa)

Colocación del segundo clavo de retención de 6.3 mm en un fragmento distal con un portamangos en T

(Puede introducirse un gancho para hueso en el conducto medular del fragmento diafisario para evitar el desplazamiento interno durante la hechura del orificio y la colocación de un segundo clavo)



Osteotomía intertrocantérica biplanar de Southwick con fijación por compresión interna (continuación)

E, una placa para compresión, de manufactura especial, se adapta para que siga el contorno del fémur y se fija con dos tornillos para hueso esponjoso de 5 cm de longitud, que se introducen en el fragmento proximal a través de orificios de 5.5 mm hechos previamente. Uno de los tornillos debe cruzar el cuello del fémur, y penetrar en el espolón. El fragmento distal se fija con tornillos de 4.2 milímetros.

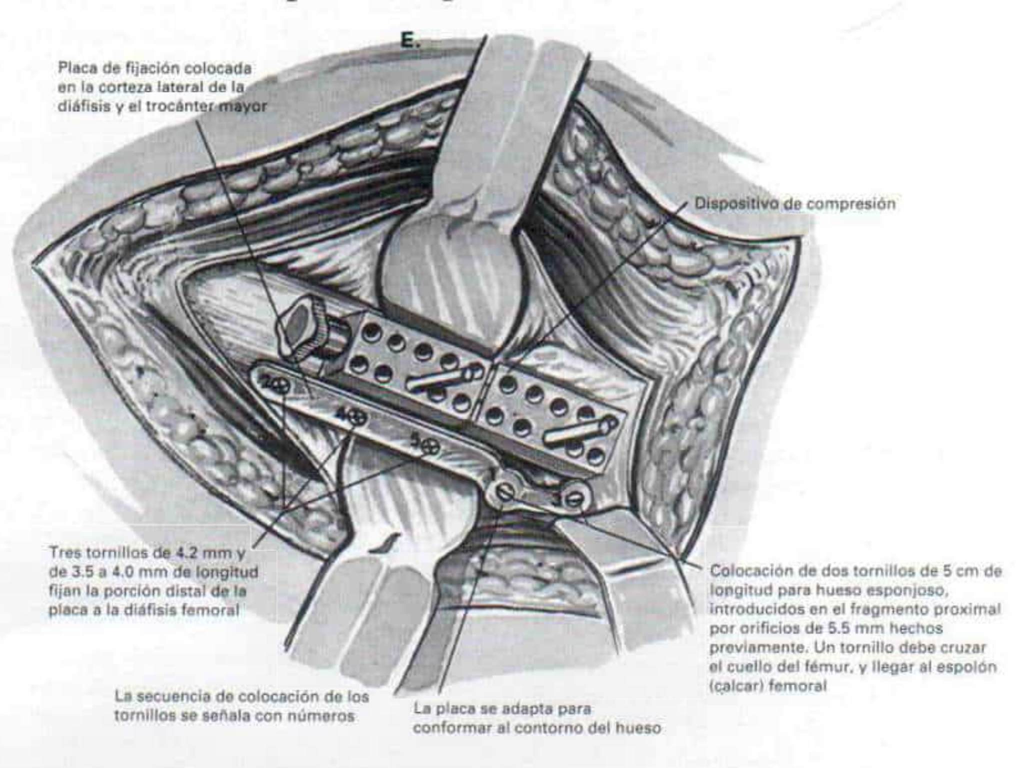
El orden de colocación de los tornillos es importante. En primer lugar se introduce el tornillo inferior en el fragmento superior, para seguir con el que está en el orificio más alto del fragmento proximal. Después se colocan los tornillos distales en la diáfisis, como se ha marcado en el esquema.

F, la placa de compresión y los tornillos de retención se extraen y se corrobora por partida doble la adecuación de la placa de fijación. Se practican radiografías en proyecciones anteroposterior y lateral "de rana" (Lowenstein), para valorar la posición y la adecuación de la corrección de la deformidad.

ATENCION POSTOPERATORIA

En el postoperatorio no se necesita la aplicación de un enyesado pelvipodálico (espica de cadera). Se coloca a la persona en el aparato de tracción combinada de Russell bilateral, con la cadera en flexión de 30°, para relajar la cápsula. Dos a tres días después de la operación, tan pronto el paciente se sienta cómodo, se le permite sentarse en el borde de la cama, y cuando recupere suficiente potencia muscular podrá flexionar la cadera y extender la rodilla. Se permite el uso de las muletas con marcha en tres puntos, con apoyo de dedos en el lado afectado. Se continúa la marcha protegida con muletas hasta que ha ocurrido la unión ósea, unos dos o tres meses después de la operación.

Lámina 37. Osteotomía intertrocantérica biplanar de Southwick con fijación por compresión interna



F.

Se han quitado la placa de compresión y los clavos de retención

Placa de fijación

Antes del cierre el ayudante debe flexionar y extender la cadera para valorar la adecuación del cierre. Para corroborar dicha posición conviene practicar radiografías AP y lateral en posición de rana (Lowenstein)

limitación de la rotación lateral. El arco de abducción queda limitado por el desplazamiento inferior de la cabeza del fémur.

El tratamiento consiste en reducción abierta por osteotomía del cuello femoral y fijación interna con uno o dos tornillos canulados para cadera. Los vasos retinaculares posteriores quedan intactos y por ello no es muy grande el peligro de necrosis avascular; sin embargo, el ortopedista debe tener enorme cuidado durante la operación para no seccionar los vasos que llevan sangre a la cabeza del fémur.

Osteotomías para corregir la deformidad del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur

Si el deslizamiento es intenso y excede del 70%, está indicada una osteotomía para corregir las deformidades en varo, extensión y rotación lateral. Se cuenta con varias opciones. La osteotomía en cuña "de cierre" por la región de la fisis del cuello femoral corrige la deformidad en el sitio patológico, pero conlleva una elevadísima incidencia de necrosis avascular y condrólisis, y una tasa de complicaciones del 35 al 40%. Ante la cifra tan alta de complicaciones, rara vez se practica esta técnica.

Técnica de Dunn. La única indicación para practicar una osteotomía a través del cuello del fémur es cuando el deslizamiento excede del 70% y es inaceptable la incongruencia articular; Tachdjian en dichos casos recomienda la osteotomía de Dunn en el cuello del fémur, con acortamiento óseo, por una vía transtrocantérica lateral directa. Entre sus ventajas está que los principales vasos retinaculares atraviesan la porción posterior del cuello femoral. Por la osteotomía del trocánter mayor y la abertura de la cápsula en su cara superoexterna y alrededor del borde del acetábulo, el cirujano puede desprender el periostio y sus vasos bajo visión directa. Al acortar el cuello femoral se evita la tensión en los vasos retinaculares. La técnica quirúrgica se describe e ilustra en la lámina 36.

Dunn, en un grupo de 69 pacientes (73 caderas) señaló 13 casos de condrólisis y 11 casos de necrosis avascular. 5 caderas tenían los dos trastornos. El resultado radiográfico fue inadecuado en 20 caderas y en 15 de ellas, a causa de uno u otro de los trastornos mencionados. Los resultados fueron menos satisfactorios en casos de deslizamiento agudo o crónico, lo cual denotó afectación del riego a la cabeza femoral en el momento del desplazamiento agudo. Dunn recomienda no practicar la operación si ya se cerró la lámina de crecimiento[87].

Osteotomía triplanar trocantérica de Southwick. Las osteotomías compensatorias pueden practicarse en un punto distal al sitio de la deformidad al crear otra en la dirección contraria. La técnica más común es la osteotomía triplanar trocantérica de Southwick, que se describe e ilustra en la lámina 37. Sus desventajas incluyen: intensifica las fuerzas de compresión por la articulación de la cadera, con peligro neto de condrólisis. La fijación interna rígida permite el movimiento temprano de la articulación cofemoral y así aminora la incidencia de condrólisis.

Osteotomía por la base del cuello del fémur (Kramer). La corrección de la deformidad es más cercana al sitio del problema, pero tiene la desventaja de un mayor riesgo de disminuir el riego a la cabeza femoral. Corrige adecuadamente la deformidad por rotación femoral. La técnica quirúrgica se describe e ilustra en la lámina 38.

Osteotomía subtrocantérica después de cierre de la lámina de crecimiento. La técnica mencionada es sencilla y corrige adecuadamente la deformidad en rotación lateral y extensión de la cadera. Tachdjian la considera el método más inocuo para corregir la deformidad en casos de deslizamiento crónico cicatrizado, y con unión deficiente de la epífisis de la cabeza femoral. Su desventaja es que ocasiona deformación de la porción superior de la diáfisis femoral, lo cual dificulta el reemplazo total de cadera cuando la persona presenta artritis degenerativa en la vida adulta.

Problemas y complicaciones

Condrólisis. Elmslie en 1913 describió por primera vez la condrólisis (necrosis aguda del cartílago hialino articular) de la articulación coxofemoral como complicación del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur.

Waldenström en 1930 indicó que la condrólisis constituía una entidad patológica neta, diferente de la necrosis avascular, y desde esa fecha innumerables autores la han citado*.

Se desconoce la causa de la condrólisis y existen dos teorías básicas de su patogenia. Waldenström y más tarde Cruess propusieron que es causada por la falta de nutrición del cartílago articular por la producción deficiente o nula del líquido sinovial[74,381]. A pesar de ello, Mankin y colaboradores. aportaron pruebas científicas de que la condrólisis es inducida por la liberación de enzimas lisosómicas que interfieren en los procesos sintéticos del cartílago hialino en sujetos genéticamente susceptibles; la autólisis del cartílago articular es causada por sus propios productos de degradación[241].

La incidencia de condrólisis como acompañante del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, según algunas publicaciones, va de 1.1 a 40%, con un promedio de 8% (tabla 3-22).

Los factores que rigen la prevalencia de la condrólisis son raza, sexo, penetración de clavos, movilización duradera, osteotomía en valgo, y deslizamiento intenso crónico con incongruencia articular (tabla 3-23). Analizaremos los factores mencionados. En primer término está la *raza:* la incidencia de condrólisis es alta en sujetos de raza negra y en hawaianos. *Sexo:* es más común en la mujer, y la proporción entre sexo femenino y masculino en la condrólisis es de 2:1 a 5:1, en tanto que en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, es de 1:2 a 1:4. La persona con deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, de sexo femenino y de raza negra o de origen hawaiano está en mayor peligro de presentar condrólisis de la cadera. *Penetración de clavos en la articulación:* la introducción de partículas de cartílago articular en la articulación produce sinovitis de la cadera; la sinovitis incesante y la presencia de restos de cartílago dentro de la articulación desencadenan una respuesta autoinmunitaria a los antígenos del cartílago mencionado, que culmina en la destrucción del cartílago hialino. *Inmovilización duradera de la articulación:* la inmovilización con enyesado pelvipodálico (espica de cadera) o la tracción potente del esqueleto con el sujeto en decúbito pueden desencadenar o exacerbar la necrosis del cartílago[182,245]. La *osteotomía en valgo*, es decir, la operación como la osteotomía intertrocantérica triplanar de Southwick, incrementará la presión a través de la articulación, y predispondrá a la condrólisis. *El deslizamiento crónico intenso con incongruencia* puede constituir un factor en otras casos de condrólisis, en particular la incongruencia. La condrólisis puede acompañarse de necrosis avascular y fractura por fatiga de la cabeza del fémur. La integridad anatómica de la lámina ósea subcondral es importante para que el cartílago articular cuente con apoyo mecánico.

Tabla 3-22. *Incidencia de condrólisis junto con el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral*

Autor	*Porcentaje*	*Incidencia en las caderas*
Wiberg	1.1	2 de 185
Hall	1.7	3 de 173
Cruess	2.2	3 de 136
Ponseti y Barta	3.3	3 de 92
Jerre	4.4	9 de 204
Newman	6.7	4 de 60
Durbin	7.4	6 de 81
Lowe	15	15 de 100
Maurer y Larsen	28.2	11 de 39
Grofino y col	28.4	36 de 127
Tillema y Golding	40	19 de 47

Tabla 3-23. *Pacientes que están en grave riesgo de presentar condrólisis con el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur*

Raza negra o hawaiana
Sexo femenino
Penetración del clavo en la articulación
Osteotomía en valgo
Inmovilización en enyesado pelvipodálico (espica)
Tracción esquelética potente
Deslizamiento crónico intenso

Cuadro patológico. Los signos anatómicos varían con la fase de la enfermedad dentro de su curso natural. Los datos iniciales corresponden a los de un proceso inflamatorio inespecífico: engrosamiento de la membrana sinovial con grandes prolongaciones vellosas laxas; más tarde aparecen cambios fibróticos. La cápsula se engruesa. La imagen inicial a simple vista del cartílago articular es normal; sin embargo, conforme evoluciona la enfermedad la superficie articular se adelgaza y reblandece. Hay ataque del cartílago articular hialino en ambos lados de la articulación de

* Consúltense las referencias 36, 85, 91, 92, 120, 173, 184, 268, 381, 391.

Osteotomía compensatoria de Kramer de la base del cuello femoral, para corregir el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral

TECNICA OPERATORIA

A y **B**, la incisión cutánea comienza a 2 cm en sentido distal y externo a la espina iliaca anterosuperior y describe una curva en sentido distal y posterior sobre la cara externa del trocánter mayor y la diáfisis femoral, hasta un punto a 10 cm en sentido distal a la base del trocánter mencionado. El operador secciona en sentido longitudinal el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda. Se "elabora" el espacio entre el glúteo mediano y el tensor de la fascia lata. Se descubre la cápsula articular siguiento la superficie anterosuperior del cuello del fémur. Se desprende de su punto de origen el músculo vasto externo, y se refleja en sentido distal. El operador hace una incisión en la cápsula siguiendo la línea intertrocantérica anterior. Una vez abierta la articulación de la cadera, valora por inspección la magnitud del deslizamiento. También calcula la cantidad de callo que exite entre el cartílago de la cabeza femoral y la cortical normal del cuello de ese hueso. En términos generales, la cuña ósea por extraer tiene una anchura de dos terceras partes del callo, tal como se mida directamente en sentido anterior. En primer término se hace la línea de osteotomía inferior en sentido perpendicular al cuello femoral, de modo que siga la línea intertrocantérica anterior, de arriba hacia abajo. Las líneas de corte de hueso se extienden hacia atrás, de modo que quede intacta la corteza posterior. Es importante proteger de lesión a los vasos en la escotadura intertrocantérica.

En segundo lugar se introduce un clavo de Steinmann con rosca, en la porción proximal del cuello femoral, para controlar el fragmento superior. La segunda línea de osteotomía (o superior) se hace con la hoja del osteótomo o la sierra dirigidos en sentido oblicuo y posterior. Una vez más, hay que dejar intacta la cortical posterior, y así evitar la aparición de una fractura en rama verde en tal estructura cuando se cierre el sitio de osteotomía.

C y **D**, por la corteza externa de la porción superior de la diáfisis, se introducen tres clavos de Steinmann con rosca hacia el sitio de la osteotomía. Este último se cierra por rotación interna y abducción del segmento distal. Después se avanzan los tres clavos hasta la cabeza del fémur.

Kramer recomienda la apofisiodesis de la lámina de crecimiento del trocánter mayor, para evitar la hipertrofia de esta última estructura. Se hace en el niño que tiene menos de 14 años de edad (varones), y menor de 12 años (mujeres).

ATENCION POSTOPERATORIA

El paciente se coloca en un aparato de tracción combinada de Russell, con una correílla para rotación interna a nivel del muslo. Cuando se siente cómodo puede estar de pie y caminar con muletas y marcha de tres puntos. Se extraen los clavos cuando ha cicatrizado la osteotomía y cerrado la fisis.

Lámina 38. Osteotomía compensatoria de Kramer de la base del cuello femoral, para corregir el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral

A.
Vista AP
Clavo de Steinmann en el cuello femoral para controlar el fragmento proximal
Cuña de hueso por extraer (tiene 2/3 de la anchura del callo, como se mide en forma directa y en plano anterior)
Callo
Cabeza femoral en retroversión
Trocánter mayor
Trocánter menor

B.
Vista superior
Cuña de hueso por extraer que no incluye la cortical posterior del cuello del fémur
Cabeza femoral en retroversión
Trocánter menor
Trocánter mayor
Anterior
Nota: El segmento en cuña es más ancho en su porción superior

C.
Vista AP
Se extrajo la cuña de hueso y se cerró el sitio de osteotomía
Tres clavos de Steinmann de 5 mm con rosca fija en los segmentos

D.
Vista superior
Corrección de los componentes en varo y retroversión

la cadera (acetabular y femoral). No se advierte formación verdadera de pannus. Al evolucionar la enfermedad, el tejido de granulación poco a poco invade las superficies articulares y se forman adherencias fibrosas entre la cápsula, el acetábulo y la cabeza femoral. En la etapa crónica, el cartílago articular está casi desintegrado por completo, y deja al descubierto el hueso cruento en la cabeza femoral y el acetábulo.

Los cortes histológicos en la etapa inicial señalan que la membrana sinovial es hipertrófica e hipervascularizada, con infiltración perivascular de células redondas, que comprenden plasmacitos y linfocitos. Al evolucionar el proceso condrolítico la membrana sinovial es sustituida poco a poco por tejido fibroso y con ello disminuye progresivamente la cantidad de membrana funcional. El cartílago hialino es afectado en el proceso necrótico y degenerativo en grado y profundidad variables.

En la fase crónica de la condrólisis se advierten tres capas de cartílago articular: una externa fibrosa o capa fibrocartilaginosa; una media, con condrocitos necróticos y lagunas de Wexelbaum, y una profunda que a veces tiene aspecto normal, pero en la cual ha habido grados variables de necrosis de los condrocitos. La microscopia electrónica señala citólisis externa de las células cartilaginosas. En algunas áreas el cartílago está erosionado hasta llegar al hueso subcondral; en otras se advierten grados variables de reparación con el fibrocartílago. El contenido de colágena disminuye. El hueso subcondral es normal y las trabéculas óseas son viables. Puede haber fibrosis de la médula ósea.

Los cambios artríticos degenerativos con esteófitos en el borde articular y angostamiento u obliteración casi total del espacio intraarticular, surgen más tarde.

Curso natural. La condrólisis puede subdividirse en tres fases dentro del curso de la enfermedad: *aguda*, que comprende las primeras 6 semanas; *subaguda*, que va de mes y medio a 6 meses; y *crónica*, de 6 meses a partir del comienzo de los síntomas, en adelante.

La evolución natural puede seguir dos cursos. En la *forma benigna* hay restitución espontánea del espacio cartilaginoso articular con recuperación casi normal del arco de movimiento, en término de 6 a 12 meses. En la *forma recalcitrante* hay pérdida progresiva del espacio intraarticular, con artrosis degenerativa y anquilosis fibrosa de la articulación. En la experiencia de Tachdjian, más del 33% de los casos de condrólisis relacionada con el deslizamiento de la epífisis de la cabeza femoral seguirá un curso benigno, y 66% el recalcitrante. Es difícil prever qué caderas evolucionarán adecuadamente. La incapacidad para mejorar con el tratamiento conservador, y la pérdida persistente del movimiento y el angostamiento progresivo del espacio del cartílago articular son signos ominosos. En la gammagrafía seriada con ^{99m}Tc, la forma recalcitrante de la condrólisis mostrará captación persistente y cada vez mayor del radionúclido, en tanto que en la forma benigna disminuye tal captación.

Cuadro clínico. El signo inicial es la mayor rigidez de la cadera, con espasmo y dolor musculares. En casos no complicados de deslizamiento, la pérdida del movimiento corofemoral se advierte en la flexión, la rotación interna y la abducción, y el grado de restricción del movimiento guarda relación directa con la intensidad del deslizamiento. No se advierte deformidad en flexión de la cadera. En la condrólisis, la pérdida del movimiento de la cadera se advierte en todos los planos y no depende del grado de deslizamiento; también en ese cuadro hay una deformidad en flexión de la cadera. Cuando surge contractura en flexión de la cadera, debe sospecharse condrólisis. En el deslizamiento no complicado reaparece algún grado de movimiento de la cadera (la fracción que se pierde por espasmo muscular y sinovitis) después de reposo absoluto y tracción; en la condrólisis la pérdida del movimiento persiste con respuesta mínima o nula a la tracción. En el postoperatorio del deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, otros trastornos que pueden intensificar la rigidez y el dolor en la cadera son la infección postoperatoria de poca intensidad, la sinovitis reactiva transitoria y la necrosis aséptica. Cabría preguntarnos si los clavos penetran dentro de la articulación. En casos sospechosos es de enorme utilidad para descartar tal situación la tomografía computadorizada. Si los clavos están dentro de la articulación habrá que extraerlos y sustituirlos por otros más cortos. Es importante iniciar estudios de laboratorio apropiados (hematimetría completa y velocidad de

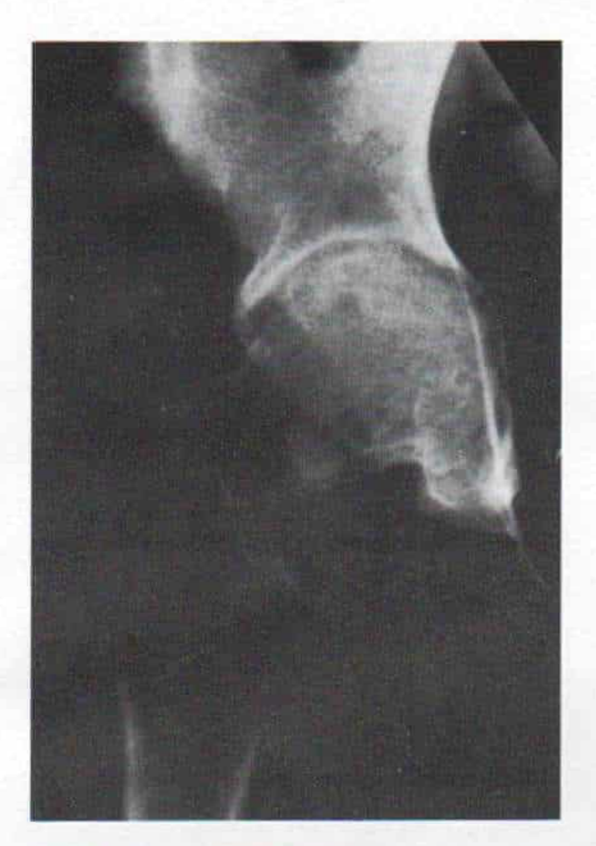


Fig. 3-196. Angostamiento del espacio del cartílago articular en la condrólisis de la cadera, con protrusión intrapélvica del acetábulo (pelvis de Otto).

eritrosedimentación) para descartar infección. En la condrólisis el paciente está afebril y no tiene signos sistémicos; la velocidad de eritrosedimentación es normal y no hay signos de laboratorio que sugieran infección.

Signos radiográficos. El primer cambio radiográfico es la osteoporosis regional yuxtaarticular de acetábulo, cabeza y cuello femorales, y es causa de atrofia por desuso y por incremento de la corriente sanguínea regional a causa de hiperemia de la membrana sinovial. La osteoporosis es un signo específico.

El siguiente cambio es el angostamiento del espacio radiográfico que corresponde al espesor del cartílago, a menos del 50% del que tiene la cadera contraria normal. Si la condrólisis es bilateral, no podrá usarse la cadera contralateral para comparación. El "grosor" o espacio articular normal en la porción de la cadera que soporta peso es de 4 a 5 mm, y si el espacio es de 2 mm o menos, el dato sugiere fuertemente condrólisis.

Con el tiempo se producirá cierre prematuro de las láminas de crecimiento de la cabeza femoral, del cartílago trirradiado y de los trocánteres mayor y menor. Puede surgir protrusión intrapélvica del acetábulo (pelvis de Otto) (fig. 3-196).

En fecha ulterior, en la evolución del tras-



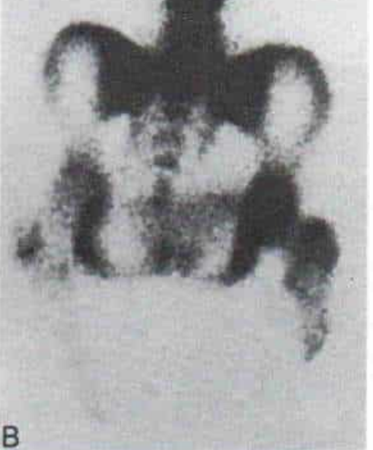


Fig. 3-197. Gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc en la condrólisis de la cadera.

A, radiografías de ambas caderas. En el lado izquierdo se observa notable angostamiento del espacio del cartílago articular. **B,** gammagrafía de hueso. Es notable la captación difusa y mayor del núclido, en el acetábulo y la cabeza del fémur.

torno se advertirá irregularidad y erosión del hueso subcondral. Por medio de la resonancia magnética se identificará el grado de adelgazamiento y erosión del cartílago articular. Tachdjian no recomienda la artrografía porque es difícil de practicar a causa de las adherencias fibrosas intraarticulares. Al final surgirán cambios osteoartríticos que comprenden quistes subcondrales y osteófitos. En casos graves de condrólisis habrá anquilosis fibrosa completa.

Gammagramas de hueso. En la condrólisis, el gammagrama óseo con ^{99m}Tc señalará mayor captación en el acetábulo y la cabeza femoral (fig. 3-197). El signo anterior aparecerá tempranamente en la fase aguda de la condrólisis. En casos de deslizamiento de la epífisis no complicados habrá mayor captación sólo en la fisis de la cabeza. El diagnóstico temprano de condrólisis es de suma importancia para mejorar el pronóstico. Cuando aparece contractura en flexión de la cadera en el deslizamiento, en la epífisis de la cabeza del fémur deslizada habrá que hacer gammagrafía ósea con ^{99m}Tc. Tachdjian pudo diagnosticar la condrólisis con el método mencionado en ocho personas con deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur, antes de la cirugía. Sólo con ella se evitó el mayor deslizamiento en todos los pacientes. En opinión de dicho autor, no están indicados la colocación de un clavo en la cadera o la epifisiodesis abierta en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur acompañada de condrólisis. Sin embargo, es importante observar con minuciosidad al paciente.

Tratamiento. En la etapa aguda se coloca al paciente en un aparato de tracción combinada bilateral de Russell, con contrapeso. Es importante no utilizar la tracción unilateral porque la pelvis en el lado afectado se desviará en sentido distal y aparecerá contractura en abducción de la cadera. La tracción se practica mejor inicialmente en el hospital, pues en él se emprenderán estudios diagnósticos apropiados. Los ejercicios activos y pasivos se practican varias veces al día para ampliar el arco de movimiento de la cadera y corregir cualquier deformidad contractural. Se administran antiinflamatorios (naproxeno o salicilatos) en las dosis terapéuticas adecuadas. Puede administrarse vitamina E ingerible sobre bases teóricas, porque en experimentos al parecer acelera la curación del cartílago.

Cuando el paciente lo tolera, se le coloca en un aparato de movimiento continuo pasivo de la cadera, inicialmente durante todo el día y después parte del día. El movimiento es vital. Se permitirá a la persona que camine con muletas (marcha de tres puntos) con apoyo parcial de la extremidad y protección del miembro inferior afectado.

Muchos sujetos con condrólisis de la cadera son obesos y es de suma importancia disminuir de peso por medio de control dietético.

En 6 meses en la fase crónica de la condrólisis, en que aún hay restricción del arco de movimiento de la cadera, o en 3 meses cuando no mejora con las formas mencionadas de tratamiento, se opera al sujeto, y bajo anestesia general se valora el arco de movimiento de la articulación coxofemoral. Las maniobras deben practicarse con enorme suavidad para evitar las fracturas por fatiga del cuello femoral. Si bajo anestesia existe un arco normal de movimiento, se continúa el tratamiento por medio del aparato que imparte movimiento continuo y pasivo de la cadera con ejercicios, marcha con muletas (tres puntos) y antiinflamatorios. Sin embargo, si bajo anestesia general se advierte notable restricción del movimiento, se practica liberación de tejidos blandos. En la operación se seccionan el primero y el segundo aductores; se alarga en forma fraccionada el psoasiliaco en su unión musculoesquelética, y se practica capsulectomía parcial de la cadera. Es de suma importancia dejar intacta la porción posteroinferior de la cápsula; para evitar la necrosis avascular es mejor no seccionar el ligamento redondo ni luxar la cadera. En el postoperatorio se coloca al paciente en un aparato para movimiento continuo pasivo de la cadera, y se continúan los ejercicios y la marcha con protección con muletas. Si en la operación se advierte a simple vista que el cartílago articular hialino parece normal, podrá recuperarse la cadera y restaurarse el arco funcional de movimiento.

La recuperación de la cadera es imposible si en la operación se advierten adherencias intraarticulares difusas con notables cicatrices de la cápsula; si hay depresiones, destrucción del cartílago hialino y sustitución por tejido fibroso, y si la necrosis del cartílago es intensa. En dichos casos, si la afectación es unilateral, Tachdjian recomienda la artro-

desis de la cadera (fig. 3-198). Los resultados de la fusión son muy satisfactorios. El autor mencionado no recomienda las técnicas de reconstrucción de la articulación porque, en su experiencia, los resultados han sido muy insatisfactorios. En todos los casos hubo necesidad de artrodesis de la cadera por fracaso de las técnicas mencionadas. A veces se advierte condrólisis intensa de ambas caderas, lo cual conlleva un problema muy difícil de tratamiento porque no existen medidas satisfactorias para él. El cirujano puede practicar artrodesis de una cadera y reemplazo total de la otra o escoger el reemplazo completo de las dos. Los resultados a largo plazo del reemplazo total son insatisfactorios, por el aflojamiento y distensión de los componentes y la fractura por fatiga.

Necrosis avascular

Después de la reducción cerrada del deslizamiento agudo, o de la reducción abierta del deslizamiento crónico o subagudo, por osteotomía del cuello femoral o, a veces, después de osteotomía compensatoria a nivel de la base del cuello del fémur y fijación con clavos de la cabeza y cuello femoral (tres o cuatro clavos) que perturbe el riego intraóseo y en particular si se colocan en la porción anterolateral de la epífisis femoral), surgirá necrosis avascular de la cabeza del fémur. El desplazamiento extraordinario y agudo por sí mismo puede entorpecer el riego sanguíneo a la cabeza femoral, al distender o taponar los vasos retinaculares.

Una complicación grave es la necrosis avascular de la cabeza del fémur en casos de deslizamiento de su epífisis. Al tratar el deslizamiento se hará todo esfuerzo para evitarlo. No debe practicarse reducción abierta por medio de osteotomía del cuello femoral. Se utilizará un máximo de dos tornillos canulados para cadera para fijación interna en casos agudos. La gammagrafía con ^{99m}Tc antes y después de la operación es muy conveniente para detectar necrosis avascular, y Tachdjian la recomienda plenamente. Antes de la cirugía es mejor conservar la cadera en el aparato de tracción combinada de Russell bilateral, y con contrapeso. La manipulación inadvertida y brusca de la cadera puede agravar el desplazamiento agudo. La exploración inicial de la cadera se practicará con enorme cautela y es mejor que el personal del hospital no practique exploraciones repetidas. El paciente se anestesia en la camilla o su lecho y se cambia con enorme suavidad a la mesa para fracturas. Es mejor que el operador no practique la gammagrafía en el postoperatorio en el departamento de medicina nuclear, y para ello convendría un rastreador portátil en el quirófano. La cabeza femoral "fría" sugiere necrosis avascular, y en estos casos, en especial si el deslizamiento agudo es de origen traumático, durante la operación se abre la cápsula articular para descomprimir la cadera.

Desde el punto de vista clínico, en el postoperatorio se sospecha la aparición de necrosis avascular cuando hay dolor persistente y limitación del movimiento de la cadera. El colapso de la cabeza femoral permitirá la penetración de los clavos dentro de la articu-



Fig. 3-198. Condrólisis intensa en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur en la cadera izquierda tratada por artrodesis.



Fig. 3-199. Deslizamiento agudo de la epífisis de la cabeza del fémur de la cadera izquierda, complicado por necrosis avascular parcial y tratado por la osteotomía intertrocantérica de Sugioka.

A, radiografía inicial en que se observa el deslizamiento agudo. **B**, estado después de la reducción y fijación con tres tornillos. **C**, a **E**, después de extracción de los tornillos, las radiografías muestran necrosis avascular segmentaria.







Fig. 3-199 (continuación). Deslizamiento agudo de la epífisis de la cabeza del fémur en el lado izquierdo complicado por necrosis avascular y tratado por osteotomía intertrocantérica de Sugioka.

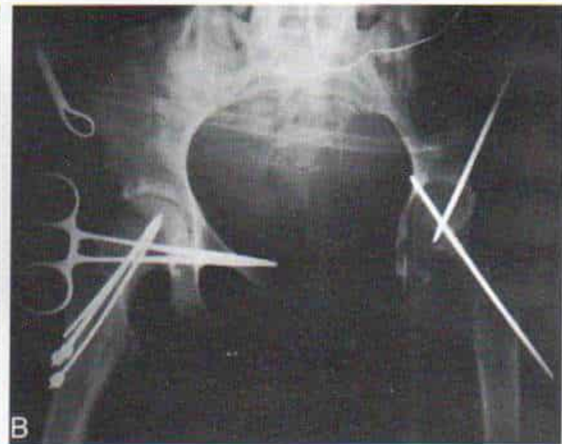
F y **G**, después de la osteotomía de Sugioka. **H**, resultado 2 años más tarde. Se había recuperado casi completamente el arco de movimiento de la cadera izquierda y no había dolor ni claudicación.

lación y con ello aparecerá condrólisis; en tales situaciones habrá que extraerlos inmediatamente. En caso de que la fisis de la cabeza aún esté abierta, existe el peligro adicional de mayor deslizamiento y surge el dilema de volver a colocar un clavo de menor tamaño. Tachdjian recomienda la epifisiodesis abierta. En caso de haber necrosis avascular total será mejor utilizar un injerto de hueso viable obtenido de peroné o iliaco, con su riego intacto, por medio de técnicas microquirúrgicas, aunque ello alargará el tiempo operatorio varias horas. En la actualidad no se cuenta con resultados a largo plazo de esa técnica, y los inmediatos son equívocos. Pudiera "salvar" la cadera y evitar el futuro la fusión de la articulación.

La necrosis avascular de la cabeza femoral puede ser *total* o *segmentaria*. El método mejor para tratar la forma segmentaria es la osteotomía de Sugioka transtroncantérica por desrotación[361]. Se practica la tomografía computadorizada en el preoperatorio, con estudios por torsión para conocer la dirección y el grado de rotación de la cabeza-cuello femoral para así eliminar las cargas ponderales, en el fragmento necrótico. La perforación de múltiples orificios en el fragmento avascular acelerará la revascularización. Si el fragmento está suelto puede estabilizarse con un pequeño tornillo "abocardado". En la experiencia de Tachdjian, han sido satisfactorios los resultados de la operación de Sugioka en el tratamiento de la necrosis avascular segmentaria (fig. 3-199). Definitivamente son mejores en el adolescente que en el adulto. Sin embargo, si la necrosis avascular segmentaria es una enfermedad sistémica, como sería en el sujeto con un riñón trasplantado o en un alcohólico, los resultados de la operación mencionada son insatisfactorios.

Cuando la necrosis avascular es total con colapso de la cabeza femoral y la afectación es unilateral, el mejor método de tratamiento es la artrodesis de la cadera. Tachdjian utiliza una placa cobra para fijación interna (fig. 3-200). La posición de la fusión de la cadera depende del sexo y la ocupación del paciente; por lo común la posición óptima es de 20° de flexión, 5 a 10° de aducción y 10° de rotación lateral de la cadera. La osteotomía del trocánter mayor, su nueva fijación, conserva la función de los abductores de la cadera. La





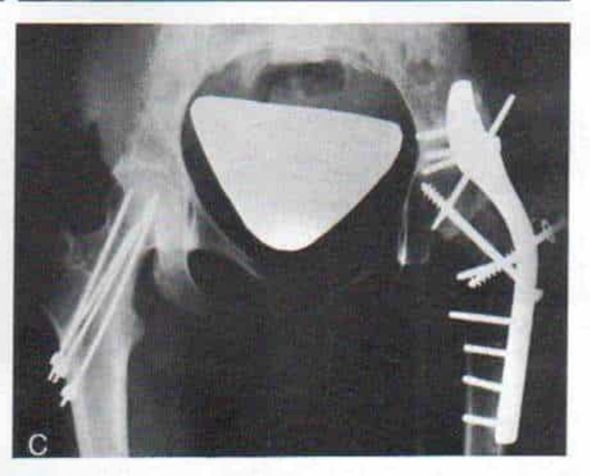


Fig. 3-200. Necrosis avascular de la cabeza del fémur izquierdo después de reducción abierta por deslizamiento agudo de la epífisis de la cabeza del fémur.

A, radiografía de ambas caderas en que se advierte la necrosis avascular y el colapso de la cabeza del fémur. **B**, en la cirugía se hizo fijación temporal con tornillos de Steinmann "cruzados" perpendiculares, para conservar la posición de la cadera antes de colocar la placa. **C**, vista postoperatoria en que se advierte la fusión de la cadera con fijación interna, con una placa cobra.

meta buscada es conservar el músculo abductor y contar con una cantidad adecuada de hueso para el reemplazo total de la cadera, si se necesita en la vida adulta. La placa cobra se quita una vez que hay fusión sólida de la cadera, por lo común 9 a 12 meses después de la operación. Al extraer la placa y los tornillos, es deseable raspar los trayectos que tuvieron estos últimos y rellenar los orificios con injerto de hueso autólogo para evitar fracturas por fatiga. La articulación se protege por medio de marcha con muletas y con apoyo parcial en tres puntos. En caso de que el paciente no colabore, habrá que colocarle un enyesado pelvipodálico (espica de cadera) suprarrotuliano y unilateral, para la marcha, o una órtesis de plástico.

Los resultados del tratamiento de la necrosis avascular total por medio de técnicas "plásticas" para reconstruir la cadera han sido muy insatisfactorios. En la experiencia de Tachdjian, los resultados en tres casos en



Fig. 3-201. Fractura por fatiga después de extraer el clavo para fijar el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur.

A y **B**, radiografía anteroposterior y lateral en el preoperatorio. **C** y **D** después de fijación interna con un tornillo Asnis. **E**, fractura subtrocantérica después de extraer el tornillo Asnis.

que las practicó, incluyeron rigidez y dolor en las caderas. En los tres pacientes los componentes proteicos tuvieron que ser extraídos, y practicar fusión de la cadera 2 a 3 años después de la operación. El fracaso uniforme de las técnicas de reconstrucción se debe a la pérdida importante de parénquima óseo en la cabeza femoral, con colapso y aflojamiento ulteriores de los componentes protéicos. El autor no ha practicado reemplazo total de cadera en caso de necrosis avascular total, y es una opción que es necesario analizar con enorme cuidado en la afectación bilateral.

Antes del colapso de la cabeza femoral, cabe intentar el injerto de hueso vivo vascularizado por medio de técnicas microquirúrgicas, y para estos casos quizás sea mejor un injerto del peroné que del iliaco, porque la corteza gruesa de dicho hueso largo puede detener el colapso de la cabeza femoral. No se ha valorado la importancia del injerto con hueso vivo en la necrosis avascular de la cabeza femoral y, hasta la fecha, en la experiencia limitada de Tachdjian los resultados no son satisfactorios, pero él considera la práctica de ese método antes del colapso de la cabeza del fémur si el ataque es bilateral.

Fractura después de extracción del clavo

El sitio bajo de colocación del clavo en la región subtrocantérica es un punto de apoyo y carga, y existe la posibilidad de fractura por fatiga (fig. 3-201).

Bibliografía

1. Aadalen, R. J., Weiner, D. S., Hoyt, W., and Herndon, C. H.: Acute slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1473, 1974.
2. Adams, J. D.: Mechanics and reduction of displaced upper femoral epiphysis. N. Engl. J. Med., *210*:178, 1934.
3. Adorjan, I.: On the treatment of advanced slipping of the upper femoral epiphysis. Acta Orthop. Scand., *30*:286, 1961.
4. Akiyoshi, M., Oka, M., Suzuki, M., and Nakamura, T.: Histologic manifestations of impaired cross-linking of collagen molecules because of aminoacetonitrile in epiphyseal plates. J. Dent. Res. Suppl., 52:1005, 1973.
5. Al-Aswad, B. I., Weinger, J. M., and Schneider, A. B.: Slipped capital femoral epiphysis in a 35-year-old man. Clin. Orthop., *134*:131, 1978.
6. Alexander, C.: The etiology of femoral epiphyseal slipping. J. Bone Joint Surg., *48-B*:299, 1966.
7. Altcheck, M.: Acute slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1233, 1967.
8. Ambrose, G. B., and McLaughlin, H. L.: Slipped upper femoral epiphysis and trauma. J. Trauma, *1*:133, 1961.
9. Anderson, C. E., and Parker, J.: Electron microscopy of the epiphyseal cartilage plate. A critical review of electron microscopic observations on enchondral ossification. Clin. Orthop., *58*:225, 1968.
10. Andren, L., and Borgstrom, K. E.: Seasonal variation of epiphysiolysis of the hip and possibility of causal factor. Acta Orthop. Scand., *28*:22, 1958.
11. Arkin, A. M., and Katz, J. F.: The effects of pressure on epiphyseal growth. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1056, 1956.
12. Asnis, S. E.: The guided screw system in intracapsular fractures of the hip. Contemp. Orthop., *10*:33, 1985.
13. Asnis, S. E.: The guided screw system in slipped capital femoral epiphysis. Contemp. Orthop., *11*:27, 1985.
14. Auckland, C. A.: The etiology of femoral epiphyseal slipping. J. Bone Joint Surg., *48-B*:299, 1966.
15. Axhausen, G.: Die Nekrose des proximalen Bruchstucks beim Schenkelhalsbruch und ihre Bedeutung fur das Hüftgelenk. Arch. Klin. Chir., *120*:325, 1922.
16. Axhausen, G.: Die Bedeutung der aseptischen Knochennekrose fur die Knochen und Gelenkchirurgie. Z. Orthop. Chir., *47*:37, 1926.
17. Badgley, C. E.: Displacement of the upper femoral epiphysis; summary of 27 studied cases. J.A.M.A., 92:355, 1929.
18. Badgley, C. E., Isaacson, A. S., Wolgamot, J. C., and Miller, J. W.: Operative therapy for slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *30-A*:19, 1948.
19. Baker, G., and Louis, H.: Treatment of slipped capital femoral epiphysis with pinning. Paper presented at the Western Orthopaedic Association meeting, 1982.
20. Bannister, J.: Slipped femoral capital epiphysis: A review of 49 cases treated at the University of New South Wales Teaching Hospitals over the last ten years. Aust. N.Z. J. Surg., *45*:294, 1975.
21. Barmada, R., Bruch, R. F., Gimbel, J. S., and Ray, R. D.: Base of the neck extracapsular osteotomy for correction of deformity in slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *132*:98, 1978.
22. Barrett, J., Imrie, D., and Derian, P.: Chondrolysis—a severe complication of slipped capital femoral epiphysis. Paper presented at the American Academy of Orthopaedic Surgeons Research Society Meeting, 1976.
23. Baxter, D. E.: A disease of the hips common in children: Slipped capital femoral epiphysis. St. Joseph Hosp. Med. Surg., *71*:31, 1972.
24. Beck, E.: Ein Beitrag zum familiaren Vorkommen der Epiphysiolysis capitis femoris. Z. Orthop., *105*:112, 1968.
25. Beck, W.: Die operative Behandlung des jugendlichen Hüftkopfgleitens. Beitr. Klin. Chir., *219*:150, 1971.
26. Benjamin, B., and Miler, P. R.: Hypothyroidism as a cause of disease of the hip. Am. J. Dis. Child., *55*:1189, 1938.
27. Bennet, G., Koreska, J., and Rang, M.: Pin replacement in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:637, 1981.
28. Bennet, G. C., Koreska, J., and Rang, M.: Pin placement in slipped capital femoral epiphysis. J. Pediatr. Orthop., *4*:574, 1984.
29. Bentzon, P.: Should reposition of epiphysiolysis capitis femoris not be made? Acta Orthop. Scand., 2:331, 1932.
30. Bernstein, M. A., and Arens, R. A.: Epiphyseolysis. Radiology, *9*:497, 1927.
31. Bianco, A. J.: Treatment of mild slipping of the capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *47-A*:396, 1965.

32. Bianco, A. J., Jr.: Treatment of slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:103, 1966.
33. Billing, L.: Roentgen examination of the proximal femur end in children and adolescents. A standardized technique also suitable for determination of the collum-, anteversion-, and epiphyseal angles. A study of slipped epiphysis and coxa plana. Acta Radiol., Suppl. 110, 1954.
34. Billing, L., and Severin, E.: Slipping epiphysis of the hip. A roentgenological and clinical study based on a new roentgen technique. Acta Radiol., Suppl. 174, 1959.
35. Bishop, J., Oley, T., Stephenson, C., and Tullos, H.: Slipped capital femoral epiphysis—a study of fifty cases in black children. Clin. Orthop., *135*:93, 1978.
36. Bleck, E.: Idiopathic chondrolysis of the hip. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1266, 1983.
37. Bobechko, W. P.: Auto-immune reactions of articular cartilage. *In* Proceedings of the 12th Congress of the International Society of Orthopaedic Surgery and Traumatology, Tel Aviv, Oct. 9–12, 1972. New York, American Elsevier, 1973, pp. 18–26.
38. Bonjour, C.: Offene Reposition bei Epiphysiolysis capitis femoris acuta. Z. Orthop., *110*:305, 1972.
39. Borofsky, E., and LaMont, R.: Result of multiple pinning in slipped capital femoral epiphysis. Paper presented at the American Orthopaedic Association Resident's Conference, 1982.
40. Bousseau, M.: Disjonction épiphysaire traumatique de la tête du femur. Bull. Soc. Anatomique de Paris, *42*:283, 1867.
41. Boyd, H. B.: Treatment of minimally slipped upper femoral epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect. *21*:186, 1972.
42. Boyd, H. B.: Treatment of acute slipped upper femoral epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect. *21*:222, 1972.
43. Boyd, H. B., Ingram, A. J., and Bourhard, H. O.: The treatment of slipped femoral epiphysis. South. Med. J., *42*:551, 1949.
44. Boyer, D. W., Mickelson, M. R., and Ponseti, I. V.: Slipped capital femoral epiphysis. Long-term follow-up study of one hundred and twenty-one patients. J. Bone Joint Surg., *63-A*:83, 1981.
45. Brailsford, J. F.: Slipping of the epiphysis of the head of the femur. Lancet, *1*:16, 1933.
46. Bright, R. W., Burstein, A. H., and Elmore, S. M.: Epiphyseal-plate cartilage: A biomechanical and histological analysis of failure modes. J. Bone Joint Surg., *56-A*:688, 1974.
47. Brindley, H. H.: Disabilities of the hip in children. Am. J. Orthop., *1*:88, 1959.
48. Brodetti, A.: The blood supply of the femoral neck and head in relation to the damaging effects of nails and screws. J. Bone Joint Surg., *42-B*:794, 1960.
49. Brogden, W.: Review of the end results of 57 cases of slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *17*:179, 1935.
50. Browne, P. S. H., and Wainwright, D.: Severe irreducible slipping of upper femoral epiphysis: A review of 14 cases treated by subtrochanteric osteotomy. Injury, *6*:213, 1975.
51. Bruns, D.: Kleine Mitteilungen. Z. Orthop., *92*:453, 1960.
52. Burrows, H. J.: Slipped upper femoral epiphysis. Characteristics of a hundred cases. J. Bone Joint Surg., *39-B*:641, 1957.
53. Burstein, A. H., Currey, J., Frankel, V. H., Heiple, K. G., Lunseth, P., and Vessely, J. C.: Bone strength. The effect of screw holes. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1143, 1972.
54. Camero, H. U., Wang, M., and Koreska, J.: Internal fixation of slipped femoral capital epiphysis. Clin. Orthop., *137*:148, 1978.
55. Capener, N.: *In* Platt, H. (ed.): Modern Trends in Orthopedics. (2nd. Series) London, Butterworth, 1956.
56. Carlioz, H., Pous, J. G., and Rey, J. C.: Les épiphysiolyses fémorales supérieures. Rev. Chir. Orthop., *54*:388, 1968.
57. Carlioz, H., Vogt, J. C., Barba, L., and Doursounian, L.: Treatment of slipped upper femoral epiphysis: 80 cases operated on over 10 years (1968–1978). J. Pediatr. Orthop., *4*:153, 1984.
58. Casey, B. H., Hamilton, H. W., and Bobechko, W. P.: Reduction of acutely slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *54-B*:607, 1972.
59. Catterall, A.: Slipped capital femoral epiphysis in hypothyroidism. Paper presented at the Pediatric Orthopedic International Seminar annual meeting, San Francisco, 1986.
60. Chapman, J. A., Deakin, D. P., and Green, J. H.: Slipped upper femoral epiphysis after radiotherapy. J. Bone Joint Surg., *62-B*:337, 1980.
61. Chiroff, R. T., Sears, K. A., and Slaughter, W. H., III: Slipped capital femoral epiphyses and parathyroid adenoma: Case report. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1063, 1974.
62. Chung, S. M. K., Batterman, S. C., and Brighton, C. T.: Shear strength of the human femoral capital epiphyseal plate. J. Bone Joint Surg., *58-A*:94, 1976.
63. Clark, N. M. P., and Harrison, M. H. M.: Slipped upper femoral epiphysis. A potential for spontaneous recovery. J. Bone Joint Surg., *68-B*:541, 1986.
64. Cleveland, M., Bosworth, D. M., Daly, J. N., and Hess, W. E.: Study of displaced capital femoral epiphyses. J. Bone Joint Surg., *33-A*:955, 1951.
65. Colyer, R. A.: Compression external fixation after biplane femoral trochanteric osteotomy for severe slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *62-A*:557, 1980.
66. Compere, C. L.: Correction of deformity and prevention of aseptic necrosis in late cases of slipped femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *32-A*:351, 1950.
67. Cordell, L. D.: Slipped capital femoral epiphysis. Postgrad. Med., *60*:135, 1976.
68. Cowell, H. R.: The significance of early diagnosis and treatment of slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:89, 1966.
69. Cozen, L.: Theoretical considerations on the etiology of Legg-Perthes disease and slipped capital femoral epiphysis. Arch. Pediatr., *79*:115, 1962.
70. Crawford, A. H.: Legg-Calvé-Perthes disease coexistent with slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:280, 1975.
71. Crawford, A. H., MacEwen, G. D., and Fonte, D.: Slipped capital femoral epiphysis co-existent with hypothyroidism. Clin. Orthop., *122*:135, 1977.
72. Crawford, H. B.: Ten cases of marked slipping of the upper femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:129, 1966.
73. Crider, R. J., Krell, T., McGuire, M., Kummer, F., and Strongwater, A.: Anterolateral approach for moderate to severe slipped capital femoral epiphysis. J. Pediatr. Orthop., *8*:661, 1988.
74. Cruess, R. L.: The pathology of acute necrosis of cartilage in slipping of the capital femoral epiphysis. A report of two cases with pathological sections. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1013, 1963.
75. Culick, R., and Denton, J.: A retrospective study of 125 cases of slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *162*:87, 1982.
76. Day, A. J.: Slipped capital femoral epiphysis. I. A device for pinning in situ. II. A method for simulta-

neous bilateral pinning in situ. Clin. Orthop., *141*:181, 1979.
77. Debrunner, A. M.: Prophylaktische Spickung der "gesunden" Seite bei Epiphysiolysis capitis femoris. Arch. Orthop. Unfallchir., *57*:243, 1965.
78. D'Epinay, P. L.: Offene Reposition bei akuter Femurkopfepiphysenlosung—Bericht über 21 operierte Falle. Z. Orthop., *110*:993, 1972.
79. DePalma, A., Danyo, J., and Stone, W. G.: Slipping of the upper femoral epiphysis. Clin. Orthop., *37*:167, 1964.
80. DeRossi, G., Focacci, C., Maini, C. L., and Catino, A.: The particular usefulness of radioisotope methods in some benign bone diseases. Eur. J. Nucl. Med., *4*:203, 1973.
81. DeSmet, A. A., Kuhns, L. R., Fayos, J. V., and Holt, J. F.: Effects of radiation therapy on growing long bones. A.J.R., *127*:935, 1976.
82. Dickerman, J. D., Newberg, A. H., and Moreland, M. D.: Slipped capital femoral epiphysis (SCFE) following pelvic irradiation for rhabdomyosarcoma. Cancer, *44*:480, 1979.
83. Dreizen, S., Snodgrasse, R. M., Webb-Peploe, H., and Spies, T. D.: The effect of prolonged nutritive failure on epiphyseal fusion in the human hand skeleton. A.J.R., *78*:461, 1957.
84. Duncan, J. W., and Lovell, W. W.: Anterior slip of the capital femoral epiphysis. Report of a case and discussion. Clin. Orthop., *110*:171, 1975.
85. Duncan, J. W., Nasca, R., and Schrantz, J.: Idiopathic chondrolysis of the hip. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1024, 1979.
86. Duncan, J., Schrantz, J., and Nasca, R.: The bizarre stiff hip. J.A.M.A., *231*:382, 1975.
87. Dunn, D. M.: The treatment of adolescent slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *46-B*:621, 1964.
88. Dunn, D. M., and Angel, J. C.: Replacement of the femoral head by open operation in severe adolescent slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *60-B*:394, 1978.
89. Durbin, F. C.: The treatment of slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *42-B*:289, 1960.
90. Editorial (Section 56): Slipped capital femoral epiphysis (adolescent coxa vara; proximal femoral epiphysiolysis). J.A.M.A., *224*:780, 1973.
91. Eisenstein, A., and Rothschild, S.: Biochemical abnormalities in patients with slipped capital femoral epiphysis and chondrolysis. J. Bone Joint Surg., *58-A*:459, 1976.
92. El-Khoury, G. Y., and Mickelson, M. R.: Chondrolysis following slipped capital femoral epiphysis. Radiology, *123*:327, 1977.
93. Ellis, V. H.: Adolescent coxa vara. Lancet, *1*:1440, 1935.
94. Elmslie, R. C.: Erasmus Wilson lecture on injury and deformity of the head of the femur: Coxa vara. Lancet, *1*:410, 1907.
95. Elmslie, R. C.: Coxa Vara: Its Pathology and Treatment. London, Frowde, Hodder & Stoughton, 1913.
96. Epps, C. H., Jr., and Martin, E. D.: Slipped capital femoral epiphysis in a sexually mature myxedematous female. J.A.M.A., *183*:287, 1963.
97. Fabry, G., MacEwen, G. D., and Shands, A. R., Jr.: Torsion of the femur. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1726, 1973.
98. Fahey, J. J., and O'Brien, E. T.: Acute slipped capital femoral epiphysis. Review of the literature and report of ten cases. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1105, 1965.
99. Fairbank, T. J.: Manipulation reduction of slipped femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *51-B*:252, 1969.
100. Falkner, F.: Some physical growth standards for white North American children. Pediatrics, 29:467, 1962.
101. Ferguson, A. B.: Slipped capital femoral epiphysis. *In* Orthopedic Surgery in Infancy and Childhood. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1968, Chapter 4, pp. 160–170.
102. Ferguson, A. F., and Howorth, M. B.: Slipping of the upper femoral epiphysis. J.A.M.A., *97*:1867, 1931.
103. Fidler, M. W., and Brook, C. G. D.: Slipped upper femoral epiphysis following treatment with growth hormone. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1719, 1974.
104. Fish, J. B.: Cuneiform osteotomy in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1301, 1974.
105. Fish, J. B.: Cuneiform osteotomy of the femoral neck in the treatment of slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1153, 1984.
106. Fisher, M., Frogel, M., Raifman, M. A., and Nussbaum, M.: Hypothyroidism and slipped capital femoral epiphysis (letter). J. Pediatr., *96*:517, 1980.
107. Floman, Y., Yosipovitch, Z., Licht, A., and Viskoper, R. J.: Bilateral slipped upper femoral epiphysis: A rare manifestation of renal osteodystrophy. Israel J. Med. Sci., *11*:15, 1975.
108. Foley, W. B.: Treatment of slipped upper femoral epiphysis. Proc. R. Soc. Med., *39*:201, 1946.
109. Forrester-Brown, M.: Slipping of the upper femoral epiphysis. End results after conservative treatment. J. Bone Joint Surg., *23*:256, 1941.
110. Francillon, M. R.: Zur Prophylaxe der Arthrosis deformans coxae: Diagnose und Therapie der Epiphysiolysis capitis femoris. Schweiz. Med. Wochenschr., *86*:167, 1956.
111. Friberg, S.: Open reduction for slipping of the upper femoral epiphysis. Acta Orthop. Scand., *17*:189, 1947.
112. Frymoyer, J.: Chondrolysis of the hip following Southwick osteotomy for severe slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *99*:120, 1974.
113. Gage, J. R., Sundberg, A. B., Nolan, D. R., Sletten, R. C., and Winter, R. B.: Complications after cuneiform osteotomy for moderately or severely slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:157, 1978.
114. Gallanaugh, S.: Traumatic separation of the upper femoral epiphysis in a three-year-old child. Guys Hosp. Rep., *121*:211, 1972.
115. Ganz, R.: Die Epiphyseolysis capitis femoris. Ther. Umsch., *29*:442, 1972.
116. Gelberman, R. H., Cohen, M. S., Shaw, B. A., Kasser, J. R., Griffin, P. P., and Wilkinson, R. H.: The association of femoral retroversion with slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *68-A*:1000, 1986.
117. Ghormley, R. K., and Fairchild, R. D.: Diagnosis and treatment of slipped epiphyses. J.A.M.A., *114*:229, 1940.
118. Golding, J. S. R.: Chondrolysis of the hip (abstract). J. Bone Joint Surg., *55-B*:214, 1973.
119. Goldman, A. B., Lane, J. M., and Salvati, E.: Slipped capital femoral epiphysis complicating renal osteodystrophy. Radiology, *126*:333, 1978.
120. Goldman, A., Schneider, R., and Martel, W.: Acute chondrolysis complicating slipped capital femoral epiphysis. A.J.R., *130*:945, 1978.
121. Goldman, J. K., Cahill, G. F., Jr., and Thorn, G. W.: Gigantism with hypopituitarism. Am. J. Med., *34*:407, 1963.
122. Grant, I. R.: The treatment of slipped upper femoral epiphysis by fibular grafting. Clin. Orthop., *114*:270, 1976.
123. Green, W. T.: Slipping of the upper femoral epiphysis. Arch. Surg., *50*:19, 1945.
124. Griffith, M.: Slipping of the capital femoral epiphysis. Ann. R. Coll. Surg. Engl., *58*:34, 1976.

125. Griffiths, J. C.: Slipped upper femoral epiphysis in Kenya. E. Afr. Med. J., *46*:669, 1969.
126. Gruber, M. A., and Laskin, R. S.: A single stage osteotomy and epiphysiodesis for treatment of moderately displaced femoral capital epiphyses. Clin. Orthop., *107*:159, 1975.
127. Haas, S. L.: The localization of the growing point in the epiphyseal cartilage plate of bones. Am. J. Orthop. Surg., *15*:563, 1917.
128. Hall, J. E.: The results of treatment of slipped femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *39-B*:659, 1957.
129. Halley, D. K.: Slipped femoral capital epiphysis. Ohio State Med. J., *70*:628, 1974.
130. Hansson, L. I.: Sliding nail in treatment of slipped capital femoral epiphysis. IRCS Med. Sci., *3*:567, 1975.
131. Hansson, L. I.: Osteosynthesis with the hook-pin in slipped capital epiphysis. Acta Orthop. Scand., *53*:87, 1982.
132. Harris, W. R.: The endocrine basis for slipping of the upper femoral epiphysis. An experimental study. J. Bone Joint Surg., *32-B*:5, 1950.
133. Harris, W. R., and Hobson, K. W.: Histological changes in experimentally displaced upper femoral epiphysis in rabbits. J. Bone Joint Surg., *38-B*:914, 1956.
134. Hartman, J. T., and Gates, D. J.: Recovery from cartilage necrosis following slipped capital femoral epiphysis. A seven-year study of 166 cases. Orthop. Rev., *1*:33, 1972.
135. Hauge, M. F.: Wedge ostoetomy in slipped femoral epiphysis with special reference to technique. Acta Orthop. Scand., *28*:51, 1959.
136. Heatley, F. W., Greenwood, R. H., and Boase, D. L.: Slipping of the upper femoral epiphyses in patients with intracranial tumours causing hypopituitarism and chiasmal compression. J. Bone Joint Surg., *58-B*:169, 1976.
137. Henrikson, B.: The incidence of slipped capital femoral epiphysis. Acta Orthop. Scand., *40*:365, 1969.
138. Heppenstall, R. B., Marvel, J. P., Jr., Chung, S. M. K., and Brighton, C. T.: Chondrolysis of the hip. Clin. Orthop., *103*:136, 1974.
139. Herndon, C. H.: Treatment of minimally slipped upper femoral epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:188, 1972.
140. Herndon, C. H.: Treatment of severely slipped upper femoral epiphysis by means of osteoplasty and epiphyseodesis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:214, 1972.
141. Herndon, C. H., Heyman, C. H., and Bell, D. M.: Treatment of slipped capital femoral epiphysis by epiphyseodesis and osteoplasty of the femoral neck. J. Bone Joint Surg., *45-A*:999, 1963.
142. Herring, J. A.: Slipped capital femoral epiphysis. J. Pediatr. Orthop., *4*:636, 1984.
143. Herrmann, H. J.: Comparative pathology of epiphyseolysis of the femur head in animals. Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:26, 1971.
144. Heyerman, W., and Weiner, D.: Slipped epiphysis associated with hypothyroidism. J. Pediatr. Orthop., *4*:569, 1984.
145. Heyman, C. H.: Treatment of slipping of the upper femoral epiphysis. A study of the results of 42 cases. Surg. Gynecol. Obstet., *89*:559, 1949.
146. Heyman, C. H.: The treatment of slipping of the upper femoral epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *13*:45, 1956.
147. Heyman, C. H., and Herndon, C. H.: Epiphyseodesis for early slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *36-A*:539, 1954.
148. Heyman, C. H., Herndon, C. H., and Strong, J. M.: Slipped femoral epiphysis with severe displacement. A conservative operative treatment. J. Bone Joint Surg., *39-A*:293, 1957.
149. Hiertonn, T.: Wedge osteotomy in advanced femoral epiphysiolysis. Acta Orthop. Scand., *25*:44, 1955.
150. Hillman, J. W., Hunter, W. A., and Barrow, J. A.: Experimental epiphysiolysis in rats. Surg. Forum (43rd Clinical Congr.), *8*:566, 1957.
151. Hirano, T., Stamelos, S., Harris, V., and Dumbovic, N.: Association of primary hypothryoidism and slipped femoral epiphysis. J. Pediatr., *93*:262, 1978.
152. Hirsch, P. J., and Hirsch, S. A.: Slipped capital femoral epiphysis. J.A.M.A., *235*:751, 1976.
153. Howorth, M. B.: Slipping of the upper femoral epiphysis. Surg. Gynecol. Obstet., *73*:723, 1941.
154. Howorth, M. B.: Slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *31-A*:734, 1949.
155. Howorth, M. B.: Slipping of the upper femoral epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect. *8*:306, 1951.
156. Howorth, M. B.: Treatment of slipping of the upper femoral epiphysis. J. Int. Coll. Surg., *20*:716, 1953.
157. Howorth, M. B.: Slipping of the upper femoral epiphysis. Clin. Orthop., *10*:148, 1957.
158. Howorth, M. B.: Slipping of the capital femoral epiphysis. Am. J. Orthop., *7*:10, 1965.
159. Howorth, M. B.: History of slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:11, 1966.
160. Howorth, M. B.: Pathology of slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:33, 1966.
161. Howorth, M. B.: Etiology. Slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:49, 1966.
162. Howorth, M. B.: Treatment. Slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:53, 1966.
163. Howorth, M. B.: The bone-pegging operation. For slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:79, 1966.
164. Howorth, M. B., and Ferguson, A. B.: Slipping of the upper femoral epiphysis. J.A.M.A., *97*:1867, 1931.
165. Hulth, A.: The vessel anatomy of the upper femur end with special regard to the mechanism of origin of different vascular disorders. Acta Orthop. Scand., *27*:192, 1958.
166. Hummer, C. D.: Avascular necrosis of the capital femoral epiphysis in a child receiving corticosteroids. Clin. Orthop., *125*:65, 1977.
167. Humphries, R. E.: Slipped capital femoral epiphysis. J. Med. Soc. N.J., *49*:6, 1952.
168. Ilfeld, F. W., and Makin, M.: Damage to the capital femoral epiphysis due to Frejka pillow treatment. J. Bone Joint Surg., *59-A*:654, 1977.
169. Imhauser, G.: Zur Frage der operativen und konservativen Behandlung der jugendlichen Hüftkopflosung (Bemerkung zu der gleichnamigen Arbeit von E. Schwenkert). Z. Orthop., *89*:547, 1957.
170. Imhauser, G.: Three-dimensional correction osteotomy in severe epiphyseal dislocation. X. SICOT-Kongress, Paris, Les Publications. Acta Med. Belg., 532, 1967.
171. Imhauser, G.: Zur Behandlung der schweren Dislokationen bei der jugendlichen Hüftkopflosung. Z. Orthop., *108*:21, 1970.
172. Imhauser, G.: Spätergebnisse der sog. Imhauser-osteotomie bei der Epiphysenlosung. Z. Orthop., *115*:716, 1977.
173. Ingram, A., Clarke, M., and Clark, C.: The effect of treatment on the incidence of chondrolysis complicating slipped capital femoral epiphysis. Paper presented at the Pediatric Orthopedic Society meeting, 1976.
174. Ippolito, E., Mickelson, M. R., and Ponseti, I. V.: A histochemical study of slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1109, 1981.
175. Irani, R. N., Rosenzweig, A. H., Cotler, H. B., and Schwenther, E. P.: Epiphyseodesis in slipped capital

femoral epiphysis. A comparison of various surgical modalities. J. Pediatr. Orthop., 5:661, 1985.
176. Ireland, J., and Newman, P. H.: Triplane osteotomy for severely slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *60-B*:390, 1978.
177. Jacobs, B.: Diagnosis and natural history of slipped femoral capital epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:167, 1972.
178. Jacobs, B.: Treatment of severely slipped upper femoral epiphysis by wedge osteotomy. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:197, 1972.
179. Jacobs, P.: A note on the diagnosis of early adolescent coxa vara (slipped epiphysis). Br. J. Radiol., *35*:619, 1962.
180. Jahss, S. A.: Slipping of the upper femoral epiphysis. Treatment in the preslipping stage. J. Bone Joint Surg., *15*:477, 1933.
181. Jayakumar, S.: Slipped capital femoral epiphysis with hypothyroidism treated by non-operative method. Clin. Orthop., *151*:179, 1982.
182. Jerre, T.: A study in slipped upper femoral epiphysis with special reference to the late functional roentgenographic results as to the value of closed reduction. Acta Orthop. Scand., Suppl. 6, 1950.
183. Jerre, T.: Early complications after osteosynthesis with a three-flanged nail in situ for slipped epiphysis. Acta Orthop. Scand., *27*:126, 1957.
184. Jones, B.: Adolescent chondrolysis of the hip joint. S. Afr. Med. J., *45*:196, 1971.
185. Joplin, R. J.: Slipped capital femoral epiphysis. The still unsolved adolescent hip. J.A.M.A., *188*:379, 1964.
186. Judet, J., Judet, R., and Guignard, J.: Coxa-vara des adolescents traitement et resultats. Rev. Chir. Orthop., *47*:138, 1961.
187. Kampner, S. L., and Wissinger, H. A.: Anterior slipping of the capital femoral epiphysis. A case report. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1531, 1972.
188. Kappis, M.: Klinische und roentgenologische Dauergebnisse der Epiphysenlosung am Oberschenkelhals. Zentralbl. Chir., *51*:113, 1924.
189. Kelsey, J. L.: An epidemiological study of slipped capital femoral epiphysis. Yale University, Ph.D. Thesis, 1969.
190. Kelsey, J. L.: The incidence and distribution of slipped capital femoral epiphysis in Connecticut. J. Chronic Dis., 23:567, 1971.
191. Kelsey, J. L.: Epidemiology of slipped capital femoral epiphysis: A review of the literature. Pediatrics, *51*:1042, 1973.
192. Kelsey, J. L., and Keggi, K. J.: An epidemiological study of the effect of fluorides in drinking water on the frequency of slipped capital femoral epiphysis. Yale J. Biol. Med., *44*:274, 1971.
193. Kelsey, J. L., and Southwick, W. O.: Etiology, mechanism, and incidence of slipped capital femoral epiphysis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:182, 1972.
194. Kelsey, J. L., Acheson, M., and Keggi, K. J.: The body build of patients with slipped capital femoral epiphysis. Am. J. Dis. Child., *124*:276, 1972.
195. Kelsey, J. L., Keggi, K. J., and Southwick, W. O.: The incidence and distribution of slipped capital femoral epiphysis in Connecticut and Southwestern United States. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1203, 1970.
196. Key, J. A.: Epiphyseal coxa vara or displacement of capital epiphysis of femur in adolescence. J. Bone Joint Surg., *8*:52, 1926.
197. Key, J. A., and Conwell, H. E.: The Management of Fractures, Dislocations, and Sprains. St. Louis, Mosby, 1961.
198. Kiaer, S.: Epiphyseolysis capitis femoris treated with information. Acta Orthop. Scand., *27*:81, 1947.
199. King, D.: Slipping capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:71, 1966.
200. Kirkwood, J. R., Ozonoff, M. B., and Steinbach, H. L.: Epiphyseal displacement after metaphyseal fracture in renal osteodystrophy. A.J.R., *115*:547, 1972.
201. Kirmission, E.: La coxa vara traumatique. Rev. Orthop., *24*:89, 1913.
202. Kirmission, E.: Coxa vara et obésité. Bull. Acad. Med. (Paris), *79*:183, 1918.
203. Klein, A., Joplin, R. J., and Reidy, J. A.: Treatment of slipped capital femoral epiphysis. J.A.M.A., *136*:445, 1948.
204. Klein, A., Joplin, R. J., and Reidy, J.: Slipped Capital Femoral Epiphysis. Springfield, Ill., Thomas, 1953.
205. Klein, A., Joplin, R. J., Reidy, J. A., and Hanelin, J.: Treatment in cases of slipped capital femoral epiphysis at the Massachusetts General Hospital. Arch. Surg., *46*:681, 1943.
206. Klein, A., Joplin, R. J., Reidy, J. A., and Hanelin, J.: Roentgenographic changes in nailed slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *31-A*:1, 1949.
207. Klein, A., Joplin, R., Reidy, J. A., and Hanelin, J.: Roentgenographic features of slipped capital femoral epiphysis. A.J.R., *66*:361, 1951.
208. Klein, A., Joplin, R. J., Reidy, J. A., and Hanelin, J.: Slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *34-A*:233, 1952.
209. Klein, A., Joplin, R. J., Reidy, J. A., and Hanelin, J.: Management of the contralateral hip in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *35-A*:81, 1953.
210. Kleinberg, S.: The treatment of early epiphyseolisthesis at the hip by drilling and delayed weightbearing. Bull. Hosp. Joint Dis., *13*:77, 1952.
211. Kleinberg, S., and Buchman, J.: The operative vs. the manipulative treatment of slipped femoral epiphysis. J.A.M.A., *107*:1545, 1936.
212. Korn, M. W., and States, J. D.: Slipping capital femoral epiphysis. N.Y. State J. Med., *66*:2248, 1966.
213. Korn, M. W., and States, J. D.: Slipping capital femoral epiphysis: A long-term follow-up and review of cases in Rochester, New York. Clin. Orthop., *48*:119, 1966.
214. Kramer, W. G., Craig, W. A., and Noel, S.: Compensating osteotomy at the base of the femoral neck for slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *58-A*:796, 1976.
215. Krempien, B., Mehls, O., and Ritz, E.: Morphological studies on pathogenesis of epiphyseal slipping in uremic children. Virchows Arch. Pathol. Anat. Histol., *362*:129, 1974.
216. Krishnan, S. G., and Shelton, M. L.: Bilateral "reverse" epiphyseolysis of the proximal femoral capital epiphysis. J. Natl. Med. Assoc., *64*:437, 1972.
217. Kulick, R., and Denton, J.: A retrospective study of one hundred and twenty-five cases of slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *162*:87, 1982.
218. LaCroix, P., and Verbrugge, J.: Slipping of upper femoral epiphysis: A pathological study. J. Bone Joint Surg., *33-A*:371, 1951.
219. Lagrange, J., Rigault, P., and Guyonvarch, G.: La reposition sanglante dans les epiphysiolyses de hanche à grand déplacement. Presse Méd., *73*:2163, 1965.
220. Lance, D., Carlioz, A., Seringe, R., Postel, M., Lacombe, M. J., and Abelanet, R.: La chondrolyse ou coxite laminaire juvenile après epiphysiolyse fémorale supérieure. Rev. Chir. Orthop., *67*:437, 1981.
221. Lang, A. G., and Klassen, R. A.: Cup arthroplasties in teen-agers and children. J. Bone Joint Surg., *59-A*:444, 1977.
222. Larson, C. B.: Rating scale for hip disabilities. Clin. Orthop., *31*:85, 1963.
223. Leadbetter, G. W.: A treatment for fracture of the neck of the femur. J. Bone Joint Surg., *15*:931, 1933.

224. Lehman, W. B., Grant, M. A., Norman, A., and Pugh, J.: The problem of evaluating in situ pinning of slipped capital femoral epiphysis: An experimental model and a review of 63 consecutive cases. J. Pediatr. Orthop., *4*:297, 1984.
225. Lenart, G., Veres, I., Bidlo, G., and Kery, L.: Electron diffraction examination of the growth zone of the epiphysis. Acta Orthop. Scand., *44*:157, 1973.
226. Lewin, P.: An unusual roentgenographic finding of the hip. A.J.R., *19*:290, 1928.
227. Lindstrom, N.: Surgical treatment of epiphyseolysis capitis femoris. Acta Orthop. Scand., *28*:131, 1958.
228. Lipscomb, P. R.: Salvage of the poor results of slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:153, 1966.
229. Lofgren, L.: Slipping of the upper femoral epiphysis, signs of endocrine disturbance, size of sella turcica and two illustrative cases of simultaneous slipping of the upper femoral epiphysis and tumour of the hypophysis. Acta Chir. Scand., *106*:153, 1953.
230. Lovejoy, J. F., and Lovell, W. W.: Adolescent tibia vara associated with slipped capital femoral epiphysis. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *52-A*:361, 1970.
231. Lowe, H. G.: Avascular necrosis complicating slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:618, 1959.
232. Lowe, H. G.: Avascular necrosis after slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *43-B*:686, 1961.
233. Lowe, H. G.: Necrosis of articular cartilage after slipping of the capital femoral epiphysis. Report of six cases with recovery. J. Bone Joint Surg., *52-B*:108, 1970.
234. Lunceford, E. M., Jr.: The use of multiple adjustable Moore nail fixation in slipping of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *48*:95, 1966.
235. Lutken, P.: Epiphysiolysis capitis femoris (coxa vara epiphysarea) with special reference to bloodless reposition treatment. Acta Orthop. Scand., *10*:118, 1939.
236. MacAusland, A. R.: Separation of the capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *17*:353, 1935.
237. McAffee, A. L.: Long handled punch for the insertion of Newman's pins in slipped upper femoral epiphysis and intracapsular fractures of the femur. Injury, *13*:81, 1981.
238. McCarroll, H. R.: Discussion on open reduction for slipped upper femoral epiphysis. J.A.M.A., *136*:449, 1948.
239. McKibbin, B., and Holdsworth, F.: The dual nature of epiphyseal cartilage. J. Bone Joint Surg., *49-B*:351, 1967.
240. Mackel, J. L., and Rapp, G. F.: Slipped capital femoral epiphysis. J. Indiana State Med. Assoc., 65:749, 1972.
241. Mankin, H. J., Sledge, C. B., Rothschild, S., and Eisenstein, A.: Chondrolysis of the hip. *In* The Hip: Proceedings of the Third Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1975, pp. 127–35.
242. Markheim, H. R.: Legg-Perthes disease and slipped epiphysis in same patient. J. Bone Joint Surg., *31-A*:666, 1949.
243. Martin, P. H.: Slipped epiphysis in the adolescent hip. J. Bone Joint Surg., *30-A*:9, 1948.
244. Mathiesen, F. R.: Slipping of the proximal femoral epiphysis. Acta Orthop. Scand., 27:115, 1958.
245. Maurer, R. C., and Larsen, I. J.: Acute necrosis of cartilage in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *52-A*:39, 1970.
246. Mayer, L.: The importance of early diagnosis in the treatment of slipping femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *19*:1046, 1937.
247. Mehls, O., Ritz, E., Krempien, B., Gilli, G., Link, K., Willich, E., and Scharer, K.: Slipped epiphysis in renal osteodystrophy. Arch. Dis. Child., *50*:545, 1975.
248. Meissner, J.: Rezidiv nach Imhauser-Osteotomie einer Epiphysenabscherung in Kindersalter. Z. Orthop., *110*:432, 1972.
249. Melby, A., Hoyt, W. A., and Weiner, D. S.: Treatment of chronic slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *62-A*:119, 1980.
250. Menche, D., and Lehman, W.: In-situ pinning of slipped capital femoral epiphysis. Orthop. Rev., *11*:129, 1982.
251. Merle d'Aubigne, R., and Mazas, F.: Nouveau Traite de Technique Chirurgicale. Paris, Masson, 1976, pp. 138–150.
252. Meyer, L. C., Stelling, F. H., and Wiese, F.: Slipped capital femoral epiphysis. South. Med. J., *50*:543, 1957.
253. Mickelson, M. R., Ponseti, I. V., Cooper, R. R., and Maynard, J. A.: The ultrastructure of the growth plate in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:1076, 1977.
254. Milch, H.: Epiphysiolysis or epiphyseal coxa anteverta. J. Bone Joint Surg., *19*:97, 1937.
255. Milch, H.: The brace treatment of epiphysiolysis. Bull. Hosp. Joint Dis., *13*:94, 1952.
256. Molloy, M. K., and MacMahon, B.: Incidence of Legg-Perthes disease. N. Engl. J. Med., *275*:988, 1966.
257. Moore, R. D.: Aseptic necrosis of capital femoral epiphysis following adolescent epiphyseolysis. Surg. Gynecol. Obstet., *80*:199, 1945.
258. Moore, R. D.: Conservative management of adolescent slipped capital femoral epiphysis. Surg. Gynecol. Obstet., *80*:324, 1945.
259. Moorefield, W. C., Urbaniak, J. R., Ogden, W. S., and Frank, L. J.: Acquired hypothyroidism and slipped capital femoral epiphysis: Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *58-A*:705, 1976.
260. Morrissy, R. T., Kalderon, A. E., and Gerdes, M. H.: Synovial immunofluorescence in patients with slipped capital femoral epiphysis. J. Pediatr. Orthop., *1*:55, 1981.
260a. Morrissy, R. T.: In situ fixation of chronic slipped capital femoral epiphysis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *34*:319, 1984.
261. Morrissy, R. T., Steele, R. W., and Gerdes, M. H.: Localized immune complexes and slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *65-B*:574, 1983.
262. Morscher, E.: Die operative Therapie der Epiphysiolysis capitis femoris. Z. Orthop., *92*:153, 1959.
263. Morscher, E.: Zur Pathogenese der Epiphysiolysis capitis femoris. Arch. Orthop. Unfallchir., 53:331, 1961.
264. Morscher, E.: Resultate der subkapitalen Keilosteotomie bei Epiphysiolysis capitis femoris. Verh. Dtsch. Orthop. Ges., 49. Kongr., S. 256, 1961.
265. Morscher, E.: Strength and morphology of growth cartilage under hormonal influence of puberty. Animal experiments and clinical study on the etiology of local growth disorders during puberty. Reconstr. Surg. Traumatol., *10*:3, 1968.
266. Morscher, E., and Schuman, L.: Significance of endocrine factors in etiology of epiphyseal separation of femoral head in juveniles. Orthopäde, *4*:70, 1975.
267. Moss, J., Zuelzer, W., and Nogi, J.: Slipped capital femoral epiphysis: A review of treatment and complications (abstract). Orthop. Trans., *7*:380, 1982.
268. Moule, N., and Golding, J.: Idiopathic chondrolysis of the hip. Clin. Radiol., *25*:247, 1974.
269. Müller, E.: Über die Verbiegung des Schenkelhalses im Wachstumsalter. Beitr. Klin. Chir., *4*:137, 1888–1889.

270. Müller, E.: On the deflection of the femoral neck in childhood. Clin. Orthop., *48*:7, 1966.
271. Müller, E.: Die Epiphysiolysis capitis femoris. Wein. Med. Wochenschr., *122*:714, 1972.
272. Mulli, A.: Zur Therapie der Epiphyseolysis capitis femoris. Schweiz. Med. Wochenschr., *68*:346, 1938.
273. Munzenberg, K. J.: Zur Geometrie und Technik der subkapitaen Keilosteotomie bei Epiphyseolysis capitis femoris. Arch. Orthop. Unfallchir., *71*:160, 1971.
274. Murray, R. O., and Duncan, C.: Athletic activity in adolescence as an etiological factor in degenerative hip disease. J. Bone Joint Surg., *53-A*:406, 1971.
275. Newman, P. H.: The surgical treatment of slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *42-B*:280, 1960.
276. Nielsen, H. O.: Acute slipped capital femoral epiphysis. Acta Orthop. Scand., *4*:987, 1975.
277. Ninomiya, S., Nagasaka, Y., and Tagawa, H.: Slipped capital femoral epiphysis. A study of sixty-eight cases in the eastern half areas of Japan. Clin. Orthop., *119*:172, 1976.
278. Nixon, J. R., and Douglas, J. F.: Bilateral slipping of the upper femoral epiphysis in end-stage renal failure. J. Bone Joint Surg., *62-A*:18, 1980.
279. Noble, T. P.: Adolescent coxa vara. Ann. Surg., *80*:773, 1924.
280. O'Brien, E. T., and Fahey, J. J.: Remodeling of the femoral neck after in situ pinning for slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:62, 1977.
281. Ochsner, P. E., Razani, R., and Schinzel, A.: Epiphysiolysis capitis femoris mit wahrscheinluch unregelmassig dominantem Erbgang. Z. Orthop., *115*:840, 1977.
282. Ogden, J. A.: Changing patterns of proximal femoral vascularity. J. Bone Joint Surg., *56-A*:941, 1974.
283. Ogden, J. A., and Southwick, W. O.: Endocrine dysfunction and slipped capital femoral epiphysis. Yale J. Biol. Med., *50*:1, 1977.
284. Ogden, J. A., Simon, T. R., and Southwick, W. O.: Cartilage space width in slipped capital femoral epiphysis: The relationship to cartilage necrosis. Yale J. Biol. Med., *50*:17, 1977.
285. Oram, V.: Epiphysiolysis of the head of the femur. A follow-up examination with special reference to end results and the social prognosis. Acta Orthop. Scand., 23:100, 1953.
286. Orofino, C., Innis, J. J., and Lowrey, C. W.: Slipped capital femoral epiphysis in Negroes. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1079, 1960.
287. Osterberg, P. H., and Martin, N. S.: Intracapsular procedures in the treatment of severe slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *53-B*:763, 1971.
288. Pare, A.: Cinq Livres de Chirurgie. Paris, 1572.
289. Pearl, A. J., Woodward, B., and Kelly, R. P.: Cuneiform osteotomy in the treatment of slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *43-A*:947, 1961.
290. Perkins, G.: Treatment of adolescent coxa vara. Br. Med. J., *1*:55, 1932.
291. Perquis, P., Ferro, R., Gourul, J. C., and Auphan, D.: A propos de deux cas d'epiphysiolyse relevés en deux ans à l'hôpital principal de Dakar. Bull. Soc. Med. Afr. Noire Lang. Fr., *18*:45, 1973.
292. Petersen, D.: Ein Fall von Hüftkopfepiphysenlosung mit Abweichung nach vorne-unten. Z. Orthop., *108*:206, 1970.
293. Peterson, C. A., and Peterson, H. A.: Analysis of the incidence of injuries to the epiphyseal growth plate. J. Trauma, *12*:275, 1972.
294. Phemister, D. B.: Repair of bone in presence of aseptic necrosis resulting from fractures, transplantation, and vascular obstruction. J. Bone Joint Surg., *12*:769, 1930.
295. Phemister, D.: Operative arrestment of longitudinal growth of the long bones in the treatment of deformities. J. Bone Joint Surg., *15*:1, 1933.
296. Pierce, R., and Mott, W.: Observations on slipped capital femoral epiphysis. Orthop. Trans., *4*:335, 1980.
297. Poland, J.: Traumatic Separation of the Epiphysis. London, Smith, Elder, 1898.
298. Pomeranz, M. M., and Sloane, M. F.: Slipping of the proximal femoral epiphysis. Therapeutic results in 101 cases. Arch. Surg., *30*:607, 1935.
299. Ponseti, I. V., and Barta, C. K.: Evaluation of treatment of slipping of the capital femoral epiphysis. Surg. Gynecol. Obstet., *86*:87, 1948.
300. Ponseti, I. V., and McClintock, R.: The pathology of slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *38-A*:71, 1956.
301. Primiano, G. A., and Hughston, J. C.: Slipped capital femoral epiphysis in a true hypogonadal male (Klinefelter's mosaic XY/XXY). J. Bone Joint Surg., *53-A*:597, 1971.
301a. Pritchett, J. W., and Perdue, K. D.: Mechanical factors in slipped capital femoral epiphysis. J. Pediatr. Orthop., *8*:385, 1988.
302. Rabinowitz, M. S.: Slipping of the upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *22*:992, 1940.
303. Rainaut, J. J., and Cedard, C.: A propos de la coxa vara des adolescents. Rev. Chir. Orthop., *50*:779, 1964.
304. Rang, M.: The Growth Plate and Its Disorders. Baltimore, Williams & Wilkins., 1969, pp. 150–155.
305. Rao, J. P., Francis, A. M., and Siwek, C. W.: The treatment of chronic slipped capital femoral epiphysis by biplane osteotomy. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1169, 1984.
306. Ratliff, A. H. C.: Pseudocoxalgia. J. Bone Joint Surg., *38-B*:498, 1956.
307. Ratliff, A. H. C.: Traumatic separation of the upper femoral epiphysis in young children. J. Bone Joint Surg., *50-B*:757, 1968.
308. Rauterberg, K., and Rauterberg, E.: Experimental investigations of the causes of juvenile slipped epiphysis of the head of the femur. Z. Orthop., *112*:134, 1974.
309. Razzano, C. D., Nelson, C., and Eversman, J.: Growth hormone levels in slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1224, 1972.
310. Rechnagel, K.: Genu recurvatum associated with slipped capital femoral epiphysis. Acta Orthop. Scand., *44*:505, 1973.
311. Reeves, G. D., Gibbs, M., Paulshock, B. Z., and Rosenblum, H.: Gigantism with slipped capital femoral epiphysis. Am. J. Dis. Child., *132*:529, 1978.
312. Reichelt, A., and Rutt, A.: Untersuchungen zur Ätiologie der Epiphysiolysis bzw. Epiphysiolisthesis capitis femoris. Arch. Orthop. Unfallchir., *67*:28, 1969.
313. Rennie, A. M.: The pathology of slipped upper femoral epiphysis. A new concept. J. Bone Joint Surg., *42-B*:273, 1960.
314. Rennie, A. M.: Familial slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *49-B*:534, 1967.
315. Rennie, A. M.: The inheritance of slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:180, 1982.
316. Rennie, W., and Mitchell, N.: Slipped capital femoral epiphysis occurring during growth hormone therapy. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *56-B*:703, 1974.
317. Rey, J. C., and Carlioz, H.: Epiphysiolyses a grand déplacement. Reduction sanglante par la technique de Dunn. Rev. Chir. Orthop., *61*:261, 1975.
318. Ridlon, J.: Coxa vara. J.A.M.A., *64*:219, 1915.

319. Robb, J. J.: Slipped epiphysis of head of femur. Br. Med. J., *1*:643, 1929.
320. Ross, P., Lyne, E., and Morawa, L.: Slipped capital femoral epiphysis long-term results after ten to thirty-eight years. Clin. Orthop., *141*:176, 1979.
321. Ruoff, A. C.: The treatment of slipped femoral capital epiphysis utilizing skeletal traction with the Thomson beaded wire. *In* Delchef, J., de Marneffe, R., and Vander Elst, E. (eds.): Orthopedic Surgery and Traumatology. Amsterdam, Excerpta Medica, 1973, pp. 428–434.
322. Russe, O. A.: Acute and chronic slipped femoral epiphysis. Clin. Orthop., *77*:144, 1971.
323. Rutishauser, E., and Taillard, W.: L'ischemie articulaire en pathologie humaine et expérimentale. La notion de pannus vasculaire. Rev. Chir. Orthop., *52*:197, 1966.
324. Salenius, P., and Kivilaakso, R.: Results of treatment of slipped upper femoral epiphysis. A survey of 99 treated hips. Acta Orthop. Scand., Suppl. 114, 1968.
325. Salvati, E. A., Robinson, H. J., and O'Dowd, T. J.: Southwick osteotomy for severe chronic slipped capital epiphysis: Results and complications. J. Bone Joint Surg., *62-A*:561, 1980.
326. Salzer, M., and Zhuber, K.: Die prophylaktische Operation der "gesunden" Seite bei der Epiphysiolysis capitis femoris. Arch. Orthop. Unfallchir., *72*:350, 1972.
327. Scham, S. M.: Capital femoral epiphysiolysis treatment by plugging with cortical beef bone. Acta Orthop. Scand., 39:171, 1968.
328. Scham, S. M.: The triangular sign in the early diagnosis of slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *103*:16, 1974.
329. Schecter, L.: Slipped capital femoral epiphysis. An end-result study. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1128, 1965.
330. Schein, A. J.: Acute severe slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *51*:151, 1967.
331. Schmidt, T. L., and Mallo, G. J.: Slipped capital femoral epiphysis in a patient with infantile tibia vara. Orthopedics, *1*:471, 1978.
332. Schnute, W.: Slipped capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *11*:63, 1958.
333. Schreiber, A.: Epiphysiolysis capitis femoris. Beitrag zür Frage der Beideseitigkeit. Z. Orthop., *97*:4, 1963.
334. Schreiber, A., and Dietschi, C.: Nagelung der Epiphysiolysis capitis femoris. Med. Orthop. Technik, 95:122, 1975.
335. Schreiber, A., and Schmied, H. R.: Beitrag zur Kenntnis der Epiphysiolysis capitis femoris; familiar gehauftes Vorkommen. Z. Orthop., *104*:368, 1968.
336. Schulitz, K. P., Hamacher, P., and Spier, F.: Beitrag zur Epiphyseolysis capitis femoris. Z. Orthop., *115*:133, 1977.
337. Schulitz, K. P., Schoning, B., and Kull, W.: Morphologic and arthrose bei der Epiphyseolysis capitis femoris. Arch. Orthop. Unfallchir., *86*:303, 1976.
338. Scott, J. C.: Displacement of the upper epiphysis of femur. *In* Platt, H. (ed.): Modern Trends in Orthopedics (second series). London, Butterworth, 1956.
339. Scott, W.: Epiphysiolysis of the upper femur. A report of 38 cases. J. Bone Joint Surg., *18*:743, 1936.
340. Semple, J. C., and Goldschmidt, R. G.: Epiphyseal maturation and slipping femoral epiphysis in a hypopituitary dwarf. Orthopaedics, Oxford, 2:31, 1969.
341. Severin, E.: Nailing in situ of slipped proximal epiphysis of femur. Acta Orthop. Scand., *24*:145, 1954.
342. Shands, A. R.: Slipping of the capital femoral epiphysis (epiphyseal or adolescent coxa vara). *In* Shands' Handbook of Orthopedic Surgery. 9th Ed. St. Louis, Mosby, 1978, pp. 370–374.
343. Sharrard, W. J. W.: Paediatric Orthopaedics and Fractures. Oxford, Blackwell, 1979, pp. 390–411.
344. Shea, D., and Mankin, H. J.: Slipped capital femoral epiphysis in renal rickets. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *48-A*:349, 1966.
345. Singh, S., and Petrie, J. G.: Slipped epiphyses in chondroosteodystrophy. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1025, 1963.
346. Skinner, S. R., and Berkheimer, G. A.: Valgus of the capital femoral epiphysis. Clin. Orthop., *135*:90, 1978.
347. Soeur, R.: Etiology and pathomechanics of slipped upper femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:618, 1959.
348. Sorenson, K. H.: Slipped upper femoral epiphysis. Clinical study of aetiology. Acta Orthop. Scand., *39*:499, 1968.
349. Southwick, W. O.: Osteotomy through the lesser trochanter for slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *49-A*:807, 1967.
350. Southwick, W. O.: Treatment of severely slipped upper femoral epiphysis by trochanteric osteotomy. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:200, 1972.
351. Southwick, W. O.: Compression fixation after biplane intertrochanteric osteotomy for slipped capital femoral epiphysis. A technical improvement. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1218, 1973.
352. Southwick, W. O.: Biplane osteotomy for very severe slipped capital femoral epiphysis. *In* The Hip. Proceedings of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1975, pp. 105–114.
353. Southwick, W. O.: Editorial. Slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1151, 1984.
354. Speer, D. P.: Experimental epiphysiolysis: Etiologic models of slipped capital femoral epiphysis. *In* The Hip. Proceedings of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1982, pp. 68–88.
355. Stack, R. E., and Peterson, L. F. A.: Slipped capital femoral epiphysis and Down's disease. Clin. Orthop., *28*:111, 1966.
356. Steel, H. H.: The metaphyseal blanch sign of slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *68-A*:920, 1986.
357. Stewart, J. S. S.: Medullary gonadal dysgenesis (chromatin-positive Klinefelter's syndrome), a genetically determined condition with eunuchoid measurements but early epiphyseal closure. Lancet, *1*:1176, 1959.
358. Stovall, S. L.: Separation of the capital femoral epiphysis in the adolescent. Surg. Gynecol. Obstet., Int. Abstr., *88*:193, 1949.
359. Strange, F. G.: Slipped upper femoral epiphysis. *In* The Hip. London, Heinemann, 1965, p. 102.
360. Stulberg, S. D., Cordell, L. D., Harris, W. H., Ramsey, P. L., and MacEwen, G. D.: Unrecognized childhood hip disease: A major cause of idiopathic osteoarthritis of the hip. *In* The Hip. Proceedings of the Third Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1975, pp. 212–228.
361. Sugioka, Y., Katsuki, I., and Hotokebuchi, T.: Transtrochanteric rotational osteotomy of the femoral head for the treatment of osteonecrosis. Follow-up statistics. Clin. Orthop., *169*:115, 1982.
362. Sutro, C. J.: Slipping of capital epiphysis of femur in adolescence. Arch. Surg., *31*:345, 1935.
363. Switzer, P., and Bell, H. M.: Slipping of the capital femoral epiphysis with renal rickets: A case report. Can. J. Surg., *16*:330, 1973.
364. Taillard, W., and Grasset, E.: La coxite laminaire juvenile. Rev. Chir. Orthop., *50*:159, 1964.
365. Taillard, W., Megevand, A., Scholder, P., and Morscher, H. E.: L'epiphysiolyse de la tête du femur. Doc. Geigy, Acta Rheumatol., no. 21, 1969.
366. Telson, D. R.: Reduction and pinning of slipped femoral epiphysis. N.Y. State J. Med., *53*:2647, 1953.
367. Telson, D. R., and Ronsohoff, N. S.: Treatment of

fractured neck of femur by axial fixation with steel wires. J. Bone Joint Surg., *17*:727, 1935.
368. Theander, G.: Pelvic instability in upper femoral epiphyseolysis. Acta Orthop. Scand., *32*:52, 1962.
369. Thrap-Meyer, H.: Epiphysiolysis capitis femoris in two generations: Causistic report. Acta Orthop. Scand., *11*:1, 1940.
370. Tillema, D. A., and Golding, J. S. R.: Chondrolysis following slipped capital femoral epiphysis in Jamaica. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1528, 1971.
371. Towbin, R., and Crawford, A. H.: Neonatal traumatic proximal femoral epiphysiolysis. Pediatrics, *63*:456, 1979.
372. Tönnis, D.: Die Epiphyseolysis capitis femoris. Acta Chir., *8*:141, 1973.
373. Trueta, J.: The normal vascular anatomy of the human femoral head during growth. J. Bone Joint Surg., *39-B*:358, 1957.
374. Trueta, J.: Slipping of the upper femoral epiphysis. *In* Studies of the Development and Decay of the Human Frame. Philadelphia, Saunders, 1968, p. 298–305.
375. Tschantz, P., Taillard, W., and Ditesheim, P. J.: Epiphyseal tilt produced by experimental overload. Clin. Orthop., *123*:271, 1977.
376. Turek, S. L.: Slipped capital femoral epiphysis. *In* Orthopaedics, Principles and Their Application. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1977, pp. 1081–1096.
377. Ulin, R.: Slipped proximal femoral epiphyses. Clin. Orthop., *41*:64, 1965.
378. Vaughn-Jackson, O. J.: Reducibility of slipped femoral capital epiphysis. Proc. R. Soc. Med., *49*:812, 1956.
379. Viernstein, K., and Keyl, W.: Die operative Behandlung der Epiphyseolysis capitis femoris. Erfahrungen und Ergebnisse. Z. Orthop., *106*:129, 1969.
380. Wagner, L. C., and Donovan, M. M.: Wedge osteotomy of neck of femur in advanced cases of displaced upper femoral epiphysis. A 10 year study. Am. J. Surg., *78*:281, 1949.
381. Waldenström, C. H.: On necrosis of the joint cartilage by epiphyseolysis capitis femoris. Acta Chir. Scand., *67*:936, 1930.
382. Waldenström, C. H.: Necrosis of the femoral epiphysis owing to insufficient nutrition from the ligamentum teres. A clinical study mainly based on experiences with treatment of epiphyseolysis capitis femoris. Acta Chir. Scand., *75*:185, 1934.
383. Waldenström, C. H.: Slipping of the upper femoral epiphysis. Surg. Gynecol. Obstet., *71*:198, 1940.
384. Walters, R., and Simons, S.: Joint destruction—a sequel of unrecognized pin penetration in patients with slipped capital femoral epiphysis. *In* The Hip. Proceedings of The Hip Society. St. Louis, Mosby, 1980, pp. 145–157.
385. Wardle, E. N.: Etiology and treatment of slipped epiphysis of head of femur. Br. J. Surg., *21*:313, 1933.
386. Watson, E. H., and Lowrey, G. H.: Growth and Development of Children. 4th Ed. Chicago, Year Book, 1962.
387. Wattleworth, A. S., Heiple, K. G., Chase, S. W., and Herndon, C. H.: Pathology of slipped capital femoral epiphysis: A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:174, 1972.
388. Weiner, D. S.: Hagie pins in acute slipped capital femoral epiphysis (letter to editor; comments by Dr. Raymond Tronzo). J. Bone Joint Surg., *57-A*:433, 1976.
389. Weiner, D. S.: Slipped capital femoral epiphysis. Case presentation. Orthopaedic Consultation, 5:Nov.-Dec., 1984.
390. Weiner, D. S., Weiner, S., Melby, A., and Hoyt, W. A.: A 30-year experience with bone graft epiphysiodesis in the treatment of slipped capital femoral epiphysis. J. Pediatr. Orthop., *4*:145, 1984.
391. Wenger, D., Mickelson, M., and Ponseti, I.: Idiopathic chondrolysis of the hip. J. Bone Joint Surg., *57*:268, 1975.
392. Wertheimer, L. G., and Lopes, S. D. L. F.: Arterial supply of the femoral head. A combined angiographic and histological study. J. Bone Joint Surg., *53-A*:545, 1971.
393. Whiteside, L. A., and Schoenecker, P. L.: Combined valgus derotation osteotomy and cervical osteopathy for severely slipped capital femoral epiphysis: Mechanical analysis and report of preliminary results using compression screw fixation and early weight-bearing. Clin. Orthop., *132*:88, 1978.
394. Whitman, R.: Further observations on injuries to neck of femur in early life; with reference to distinction between fracture of neck and epiphyseal disjunction as influencing positive treatment. Med. Rec., *1*:1, 1909.
395. Whitman, R.: The abduction method considered as the standard routine in the treatment of posture of the neck of the femur. J. Orthop. Surg., *2*:547, 1930.
396. Wiberg, G.: Epiphyseolysis capitis femoris. Acta Orthop. Scand., *12*:179, 1941.
397. Wiberg, G.: Pinning for slipping of the epiphysis of the femoral head. Acta Orthop. Scand., *18*:4, 1948.
398. Wiberg, G.: Wedge osteotomy in serious slipping of the upper femoral epiphysis. Acta Orthop. Scand., *25*:63, 1955.
399. Wiberg, G.: Considerations on the surgical treatment of slipped epiphysis with special reference to nail fixation. J. Bone Joint Surg., *41-A*:253, 1959.
400. Wiberg, G.: Surgical treatment of slipped epiphysis with special reference to wedge osteotomy of the femoral neck. Clin. Orthop., *48*:139, 1966.
401. Willner, P.: Slipped femoral capital epiphysis: Operation and results. J. Int. Coll. Surg., *24*:215, 1955.
402. Wilson, P. D.: Displacement of upper epiphysis of the femur treated by open reduction. J.A.M.A., *83*:1749, 1924.
403. Wilson, P. D.: Conclusions re treatment of slipping of upper femoral epiphysis. Surg. Clin. North Am., *16*:733, 1936.
404. Wilson, P. D.: The treatment of slipping of the upper femoral epiphysis with minimal displacement. J. Bone Joint Surg., *20*:379, 1938.
405. Wilson, P. D.: Discussion. J. Bone Joint Surg., *31-A*:21, 1949.
406. Wilson, P. D., Jacobs, B., and Schecter, L.: Slipped capital femoral epiphysis. An end-result study. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1128, 1965.
407. Wojtowycz, M., Starshak, R. J., and Sty, J. R.: Neonatal proximal femoral epiphysiolysis. Radiology, *136*:647, 1980.
408. Wolf, E. L., Berdon, W. E., Cassady, J. R., Baker, D. H., Freiberger, R., and Pavlov, H.: Slipped femoral capital epiphysis as a sequela to childhood irradiation for malignant tumors. Radiology, *125*:781, 1977.
409. Wolkow, M. W.: Alloplastik von Metallgelenken. Acta Orthop. Scand., *40*:571, 1969.
410. Wright, W., and King, D.: The treatment of slipping femoral epiphysis (epiphyseolysis). Am. J. Surg., *91*:894, 1956.
411. Zettas, J. P., and Zettas, P.: Abduction contracture: Unusual complication in the treatment of acute capital femoral epiphysiolysis. Clin. Orthop., *146*:215, 1980.
412. Zickel, R. E., Hobieka, P., and Ferrer, J. E.: The use of flexion in the radius and fixation of slipped capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *68-A*:299, 1986.
413. Zubrow, A. B., Lane, J. M., and Pariss, J. S.: Slipped

capital femoral epiphysis occurring during treatment for hypothyroidism. J. Bone Joint Surg., *60-A*:256, 1978.

Infecciones óseas

OSTEOMIELITIS PIOGENA

La osteomielitis es un cuadro inflamatorio del hueso y denota infección piógena, salvo que se demuestre lo contrario.

En momias egipcias de hace unos 4000 años se han observado lesiones osteomielíticas. Nélaton, en 1844, fue el primero en usar el término *osteomielitis* para describir una vieja enfermedad perfectamente descrita en las obras de Hipócrates[282].

El trastorno afecta frecuentemente a lactantes y niños, pero puede observarse en personas de cualquier edad. Afecta de tres a cuatro veces más a varores que a mujeres.

Causas

Por lo común, es una infección hematógena, pero a veces es causada por extensión directa de un proceso infeccioso vecino o por introducción de microorganismos del exterior, como sería en las fracturas abiertas.

A veces es causada por neumococos, salmonela u otros microorganismos piógenos, pero la bacteria que con mayor frecuencia se aísla en cultivos es el estafilococo dorado (*Staphylococcus aureus)*. Antes del empleo difundido de la penicilina, la infección estreptocócica era frecuente en los lactantes[160]. A veces se identifica una fuente primaria de infección como furúnculos, abscesos dentales o infección de vías respiratorias superiores. La lesión puede causar indirectamente osteomielitis localizada, dado que establece un foco de menor resistencia a la infección ulterior. También constituye una puerta de entrada para nuevos microorganismos infectantes y puede agravar la intensidad del cuadro existente.

Cuadro patológico

La osteomielitis hematógena surge en la metáfisis, a través del vaso nutricio[239]. Koch demostró que cuando se inyectan por vía endovenosa las bacterias, tienden a localizarse en los espacios vasculares de la metáfisis, incluso en término de 2 horas de la inoculación, lo cual predispone a dicha zona para ser foco de infección[219].

Las características de los vasos de huesos largos en niños constituyen la razón funda-

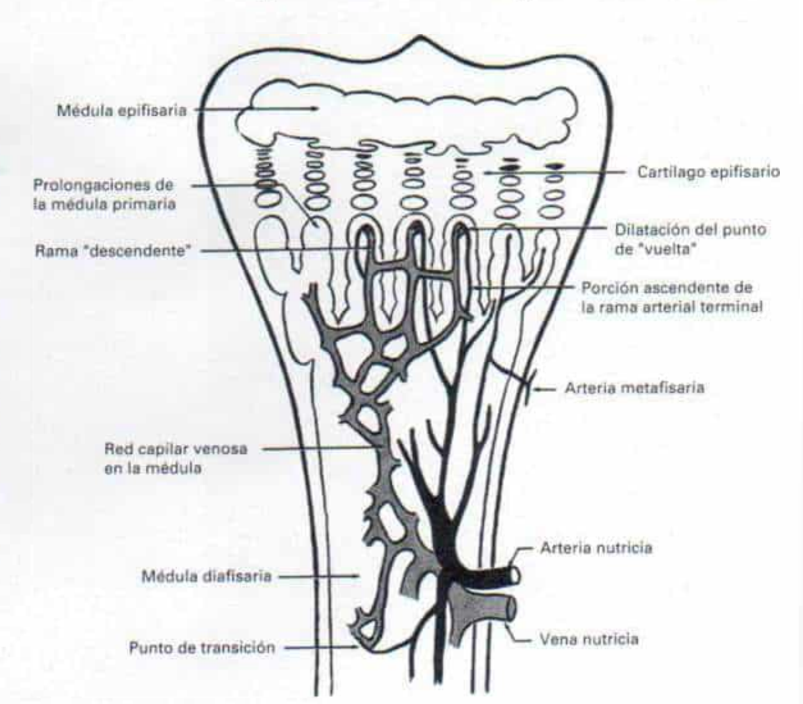


Fig. 3-202. Localización de la osteomielitis con base en la estructura de los sinusoides metafisarios.

Esquema de riego sanguíneo de huesos largos en niños, en el que se advierte que la estructura de los sinusoides metafisarios es la causa de la localización de bacterias patógenas en la metáfisis. (Reimpreso con autorización de Trueta, J.: Studies of Development and Decay of the Human Frame. Philadelphia, William Heinemann Medical Books, 1968, p. 258; según T. Hobo. Acta Sch. Med. Univ. Kioto, *4*:, 1921.).

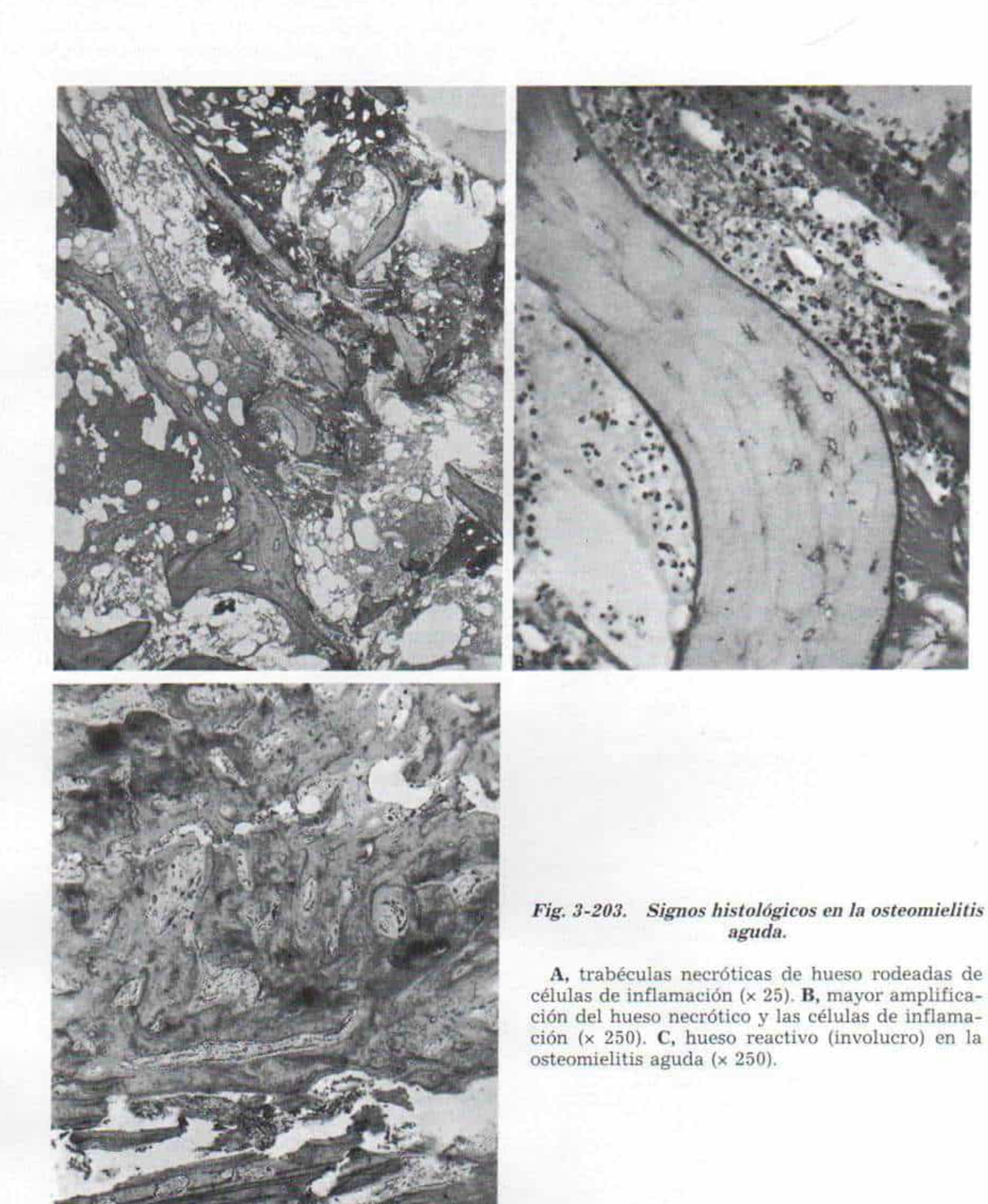


Fig. 3-203. Signos histológicos en la osteomielitis aguda.

A, trabéculas necróticas de hueso rodeadas de células de inflamación (× 25). **B**, mayor amplificación del hueso necrótico y las células de inflamación (× 250). **C**, hueso reactivo (involucro) en la osteomielitis aguda (× 250).

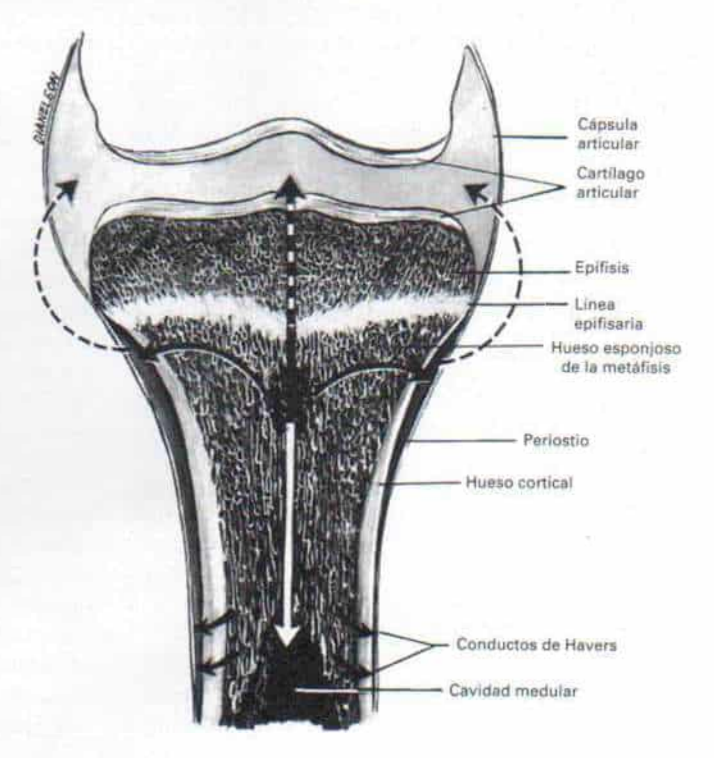
mental para que las bacterias patógenas se localicen en los sinusoides metafisarios (fig. 3-202).

En los niños el riego sanguíneo de la epífisis es independiente del de la metáfisis[189,389-392]. Las últimas ramificaciones de la arteria nutricia para la metáfisis se dirigen hacia abajo en asas netas, y vacían su contenido en un sistema de grandes venas sinusoidales en las que disminuye la velocidad del flujo sanguíneo[189]. Lo anterior crea un medio ideal para que proliferen bacterias patógenas. La infección nace en el lado venoso de las asas y se disemina para causar trombosis secundaria de la arteria nutricia. En el adulto no existe la distribución vascular mencionada, y se observan anastomosis libres entre los vasos metafisarios y epifisarios. La osteomielitis es rara en el adulto, pero cuando surge puede afectar cualquier hueso.

La inflamación ósea se caracteriza por ingurgitación vascular, edema, reacción celular y formación de un absceso. En las primeras fases se observa descalcificación irregular del hueso infectado, causada por la resorción del hueso muerto y como fenómeno secundario por atrofia y desuso. Entre los signos histológicos típicos están el exudado piógeno y la necrosis en el área metafisaria (fig. 3-203 *A* y *B*).

La infección se propaga por los sistemas de Havers y los conductos de Volkmann por medio de la trombosis "en diseminación", a causa de la presión que genera el exudado, y ello interfiere en la circulación (fig. 3-204). La fisis forma una barrera mecánica que impide la propagación a la epífisis, porque los vasos que la riegan son independientes y no contienen ningún conducto vascular en el cartílago en crecimiento. Trueta, en sus estudios de los cambios de los vasos de la epífisis femoral superior del ser humano durante el crecimiento, demostró que en la primera infancia los vasos no cruzan la fisis. Sin embargo, a los 8 meses de edad el cartílago fisario poco a poco constituye una barrera que se establece definitivamente antes del mes 18. Trueta señala que el lactante se transforma en niño al año de edad, con base en el desarrollo de sus vasos a los huesos[390].

La osteomielitis se disemina por medio de los conductos de Volkmann al espacio subperióstico en la zona metafisaria, con elevación del periostio. En el niño, esta última capa tiene vínculos menos firmes que en el adulto, y si no se controla la infección y persiste el periostio, se romperá y el pus saldrá a los tejidos blandos. El material purulento puede extenderse hacia arriba y abajo de la diáfisis y en sentido circular alrededor del hueso. Si



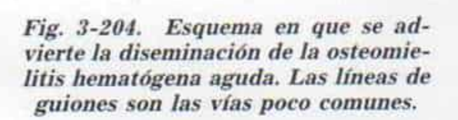


***Fig. 3-204.** Esquema en que se advierte la diseminación de la osteomielitis hematógena aguda. Las líneas de guiones son las vías poco comunes.*



Fig. 3-205. Osteomielitis del iliaco izquierdo.

Radiografía de la pelvis que señala erosión del iliaco y ensanchamiento del espacio sacroiliaco. El joven de 14 años en esta situación se quejó de dolor en la parte baja del dorso y febrícula de 2 semanas de duración. En la exploración había escoliosis lumbar izquierda y notable espasmo de músculos paravertebrales en ese lado. En el iliaco se identificó dolor local a la palpación. Las radiografías mostraron rarefacción de la porción inferior del iliaco izquierdo junto a la articulación sacroiliaca, que mostraba ensanchamiento neto. Al aspirar el hueso se extrajo pus, que se drenó y se inmovilizó la cadera en $1^1/^2$ enyesados pelvipodálicos (espica de cadera).

la metáfisis es intraarticular, en caso del cuello del fémur, el absceso se abrirá hacia la articulación y surgirá artritis supurada.

En la osteomielitis no tratada de los niños, la trombosis de los vasos y la elevación del periostio harán que no llegue sangre al hueso cortical afectado y "desnudo" y tampoco recibirá sangre el hueso esponjoso metafisario subyacente, y todo ello culminará en la necrosis ósea.

Alrededor del hueso muerto se forma tejido de granulación que queda separado del hueso vivo; este hueso muerto separado, con su tejido de granulación que lo rodea, recibe el nombre de *secuestro*. Al producirse se inicia un proceso de reparación en el periostio que formará hueso nuevo viable alrededor del muerto. El *involucro* es el término usado para describir la capa de hueso viable que se ha formado sobre el hueso muerto. Termina por ser penetrado por "fístulas" a través de las cuales sale el pus. Con el proceso de secuestro y formación de involucro surgen cavidades no colapsables en que están bacterias, tejido de granulación y hueso muerto. Ello constituye la etapa crónica de la osteomielitis, que se caracteriza por secuestros persistentes, así como drenaje continuo o intermitente de pus desde las fístulas.

Sitios de afectación

Los sitios más frecuentes de ataque de la osteomielitis son las metáfisis del extremo inferior del fémur y superior de la tibia. Le siguen en frecuencia las metáfisis proximales del fémur y la distal del radio y húmero. Sin embargo, cualquier hueso puede mostrar osteomielitis. Cuando un hueso plano como el iliaco presenta la enfermedad, quizás no se detecte fácilmente la presencia de la infección (fig. 3-205). Algunos niños pueden tener el antecedente de un foco infeccioso.

Cuadro clínico

Los síntomas y signos de la osteomielitis hematógena aguda varían con la intensidad, el sitio y la extensión de la infección; la duración del proceso, la edad y la resistencia del paciente. La antibioticoterapia inadecuada contra la fiebre de origen desconocido puede "disimular" la infección aguda y dificultar el diagnóstico.

Los síntomas sistémicos generales corresponden a los de septicemia aguda y comprenden fiebre elevada, escalofríos, vómitos y deshidratación. En el neonato y el lactante por lo común no hay una respuesta sistémica. El recién nacido puede estar afebril, pero está irritable, rechaza los alimentos y no aumenta de peso (o éste no cambia). La poca reacción sistémica en el prematuro y el neonato es un aspecto que debe recordarse siempre, porque a menudo el problema no se identifica y hay un retardo grave en el diagnóstico y el tratamiento.

El dolor en el hueso es el síntoma local más

notable. Es intenso y constante, y el más mínimo movimiento lo agrava. Es causado por la tensión dentro del hueso, que generan el exudado inflamatorio y el pus en expansión. La seudoparálisis, es decir, la falta de movimiento activo del miembro afectado, puede sugerir enfermedad neuromuscular paralítica. Si un hueso de la extremidad pélvica está afectado, el niño no intentará apoyar peso corporal en la pierna atacada o caminará con marcha antálgica claudicante. Conforme avanza la enfermedad se rompe el periostio, se libera la tensión en el hueso y el dolor cede.

En la palpación suave se advierte *dolor transfictivo* y *agudo en la metáfisis del hueso afectado*. El lactante llora constantemente durante la exploración, pero con la presión suave de los dedos en el punto de dolor, la intensificación repentina del llanto es una pista importante para localizar el sitio de la infección. El operador puede identificar hinchazón y calor locales. Probablemente no surja en las primeras etapas el enrojecimiento, excepto cuando el hueso afectado está cerca de la superficie cutánea.

Los músculos de la articulación vecina por lo común entran en fase de espasmo protector, y la articulación asume la posición más cómoda, por lo común en flexión, pero en grado mucho menor que lo observado en la artritis séptica. A veces, después de varios días, puede haber un derrame estéril "simpático" en la articulación vecina, lo cual constituye un problema en el diagnóstico diferencial.

Signos radiográficos

Los primeros días de la enfermedad y después de comenzar los síntomas, los cambios en las radiografías corrientes se limitan a los tejidos blandos en la forma de hinchazón profunda de ellos, en la zona de mayor densidad muscular a nivel de la infección, es decir, en la región de la metáfisis en los huesos largos. La hinchazón de tejidos blandos está junto al hueso subyacente. Es precisamente el desplazamiento del plano radiolúcido de músculos profundos, desde el hueso vecino, el que señala el cambio localizado en los tejidos blandos. Es de máxima importancia hacer proyecciones idénticas en la extremidad contralateral para detectar alteraciones de los planos de radiolucidez. La estructura ósea en los primeros 5 a 10 días de la infección parece normal en las radiografías corrientes. Pronto los músculos se hinchan y los planos de radiolucidez entre ellos se obliteran. En los comienzos hay ataque de los músculos profundos y después los grupos superficiales son los que se alteran. El último cambio de tejidos blandos es el edema de tejido subcutáneo. En término de 5 días, el exudado inflamatorio local producirá una imagen borrosa velada de la cavidad medular de la metáfisis. La tomografía lineal y computadorizada permitirá identificar los cambios de tejidos blandos más pronto de lo que lo muestran las radiografías corrientes; la tomografía computadorizada también señalará mayor densidad medular antes que lo indiquen las radiografías corrientes[227].

En un lapso de 7 a 12 días aparecen en la metáfisis zonas irregulares localizadas de rarefacción, que representan trabéculas reabsorbidas como consecuencia de la hiperemia y la necrosis total (figs. 3-206 y 3-207).

Pronto se inicia la formación del hueso nuevo subperióstico que denota la diseminación de la infección por la corteza. Al extenderse el absceso en el conducto medular de la diáfisis, aparecen zonas de radiolucidez, y poco a poco aumentan de tamaño. El secuestro óseo muerto tiene una imagen densa y sus contornos a menudo son netos, por el espacio creado por el tejido de granulación que lo rodea (fig. 3-208). El incremento relativo de la radioopacidad del secuestro es consecuencia de la falta de riego sanguíneo y conservación del contenido mineral original del hueso, en tanto que el hueso vivo vecino está descalcificado por la hiperemia.

El tratamiento temprano y adecuado con antibióticos puede modificar las manifestaciones radiográficas de la osteomielitis aguda; en las infecciones leves con control inmediato de la osteítis, el aspecto del hueso puede ser normal en tanto que en las intensas a veces hay un retraso en la aparición de los signos radiográficos (figs. 3-209, 3-210 y 3-211).

Gammagrafía de huesos*

El diagnóstico de osteomielitis aguda se corrobora en las primeras 24 a 48 horas por

* Consúltense las referencias 1, 3, 57, 79, 142, 147, 165, 170-173, 183, 192, 238, 242, 253, 255, 323, 336, 337, 340, 397.

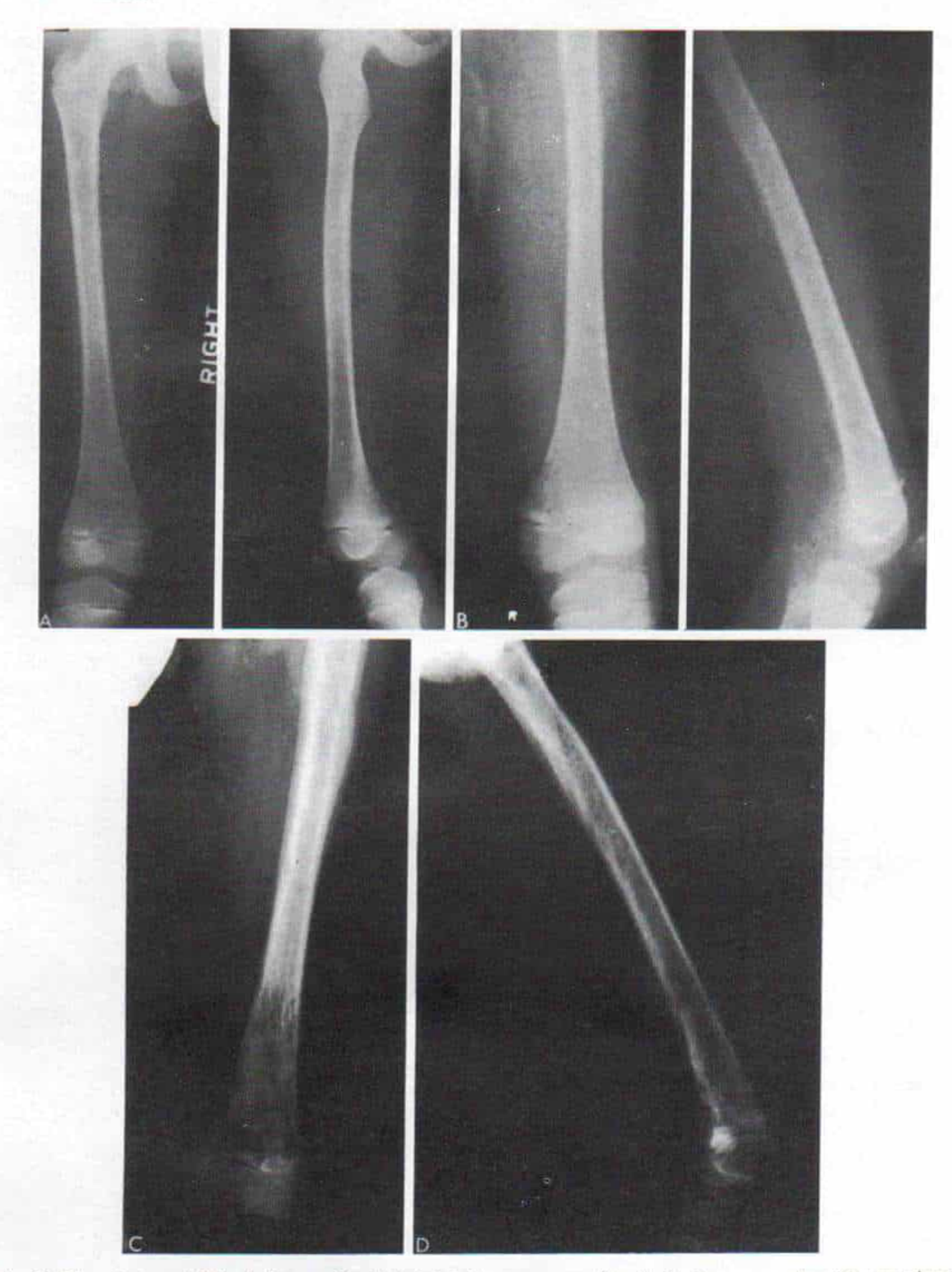


Fig. 3-206. Osteomielitis de la porción distal del fémur en un niño de 8 años, con extensión proximal y complicada por fractura del cuello femoral.

A, radiografías iniciales en proyección anteroposterior y lateral del fémur derecho en que no se advierten cambios óseos. Los primeros cambios radiográficos se localizaron en tejidos blandos. **B**, 11 días más tarde se advierten las zonas dispersas de rarefacción en la metáfisis distal del fémur. **C** y **D**, 18 días después de comenzar los síntomas se advierte notable destrucción de hueso en la porción distal de la diáfisis femoral y su metáfisis. Se identifica también la formación extensa de hueso nuevo, que se extiende en sentido proximal.

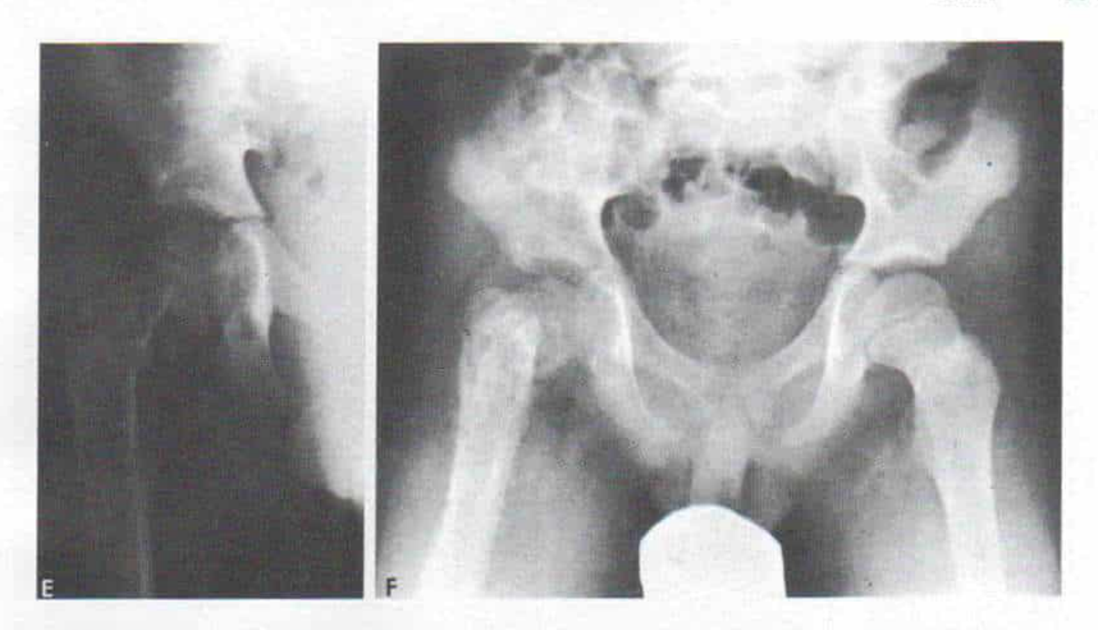


Fig. 3-206 (continuación). Osteomielitis de la porción distal del fémur en un niño de 8 años.

E, radiografía de la porción proximal del fémur en que se observa extensión de la osteomielitis al cuello femoral. **F**, después de traumatismos pequeños el niño sufrió una fractura patológica del cuello del fémur.

medio de la gammagrafía con radionúclidos, por lo común 10 a 14 días antes que surjan los cambios óseos en las radiografías corrientes. La gammagrafía de hueso indicará la mayor captación localizada del radionúclido, que corresponde al sitio de la osteomielitis aguda, como se advierte en la figura 3-212; el incremento de la radiactividad persiste a veces 6 meses, por el largo período de osteogénesis o reparación en el área afectada. La gammagrafía normal de hueso no descarta la posibilidad de osteomielitis aguda, a pesar de lo señalado, porque puede practicarse antes que surjan los cambios locales en el riego vascular o el metabolismo del hueso. El cirujano ortopedista debe estar prevenido en cuanto a la posibilidad de que en la osteomielitis las gammagrafías de hueso presenten resultados falsamente negativos o positivos. La mayor captación del radionúclido es un dato inespecífico porque también se observa a veces en lesiones distintas de la osteomielitis aguda. Sin embargo, la gammagrafía de hueso es una técnica extracorporal y fiable que tiene una exactitud del 90% para la detección temprana de la osteomielitis aguda antes que aparezcan los signos radiográficos. Cuando los signos clínicos están poco localizados, el gammagrama orientará al cirujano para detectar el sitio preciso para aspiración y drenaje. También identifica múltiples focos de infección. La gammagrafía ósea se practica siempre que el cuadro inicial de un niño sea el de posible osteomielitis. Es importante destacar que antes que el ortopedista haga el diagnóstico definitivo de osteomielitis aguda, es necesario interpretar con gran cuidado los signos del gammagrama óseo junto con los datos de la anamnesis, la exploración física y los resultados de laboratorio (cuadro hematológico en sangre periférica, velocidad de eritrosedimentación, identificación de bacterias en cultivos de sangre o material de aspiración ósea), hallazgos radiográficos y en casos particulares, tomografía computadorizada. A veces se practica la resonancia magnética nuclear para delinear los cambios patológicos en casos difíciles. Es de suma importancia que el cirujano ortopedista valore los signos clínicos; si son inequívocos de osteomielitis aguda, no diferirá la aspiración de la metáfisis ósea, porque es imposible practicar a muy breve plazo una gammagrafía de hueso u otros estudios complejos.

La gammagrafía de hueso también tiene deficiencias inherentes. La técnica deficiente es un problema frecuente, y en estos casos comprendería la inmovilización inadecuada

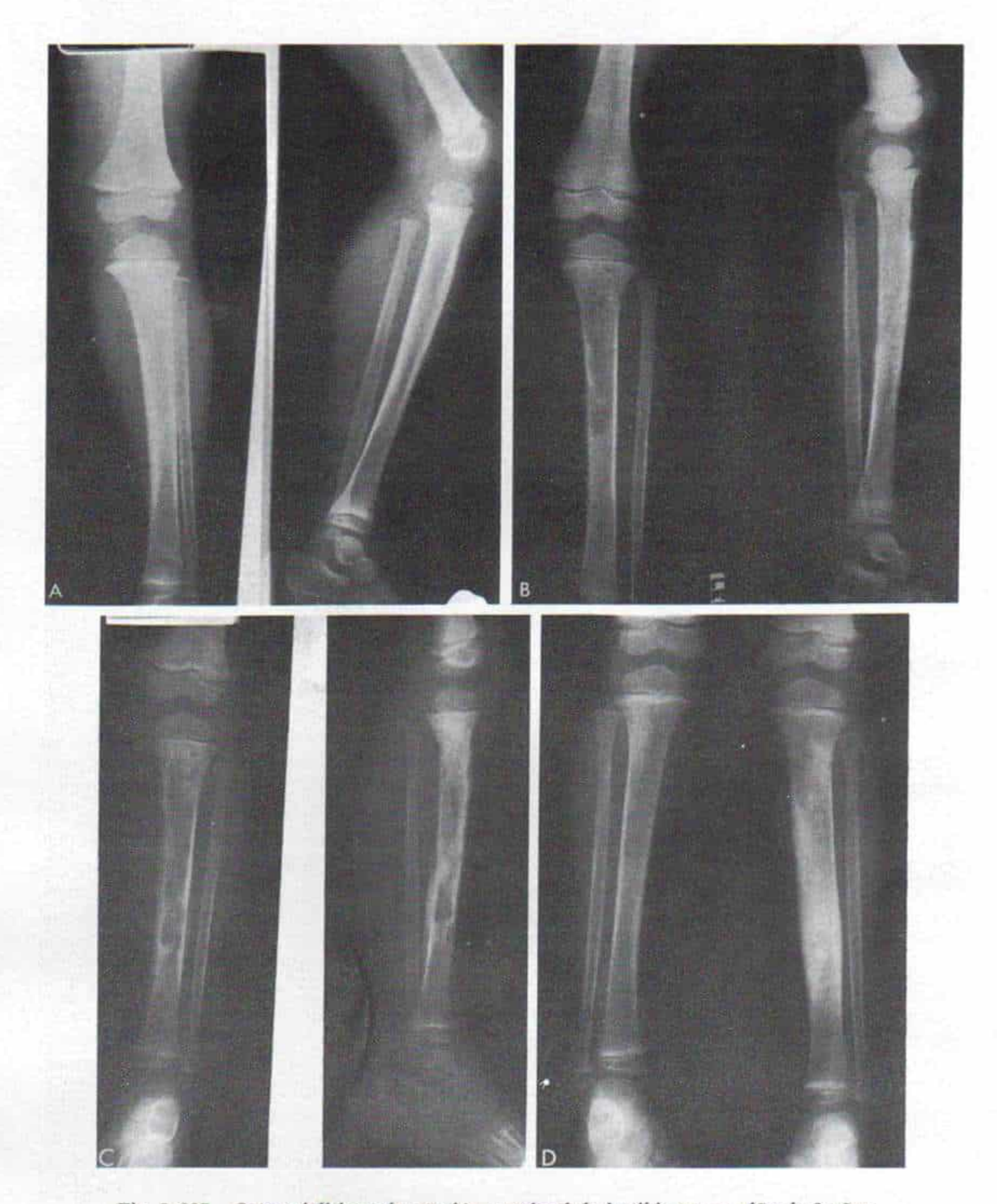


Fig. 3-207. Osteomielitis en la porción proximal de la tibia en un niño de 3 años.

A, radiografías iniciales que indicaron hinchazón de tejidos blandos. La imagen es velada y opaca en la metáfisis proximal de la tibia. **B,** 2 semanas más tarde a pesar de la antibioticoterapia sistémica se advierte amplia destrucción de hueso. La técnica incluyó cortar y drenar el hueso. **C,** radiografías en los postoperatorios. **D,** 1 año más tarde. Se advierte la curación de la osteomielitis y el crecimiento excesivo de la tibia afectada.



Fig. 3-208. ***Osteomielitis crónica de la tibia.***

Fig. 3-209. ***Osteomielitis de la porción distal de la metáfisis femoral izquierda.***

A, se advierte la notable hinchazón de tejidos blandos y signos que sugieren rarefacción del hueso. El microorganismo causal fue estreptococo, y la infección mejoró con penicilina por vía sistémica. **B,** radiografía de los dos fémures, 5 años más tarde, en que su estructura ósea es normal.

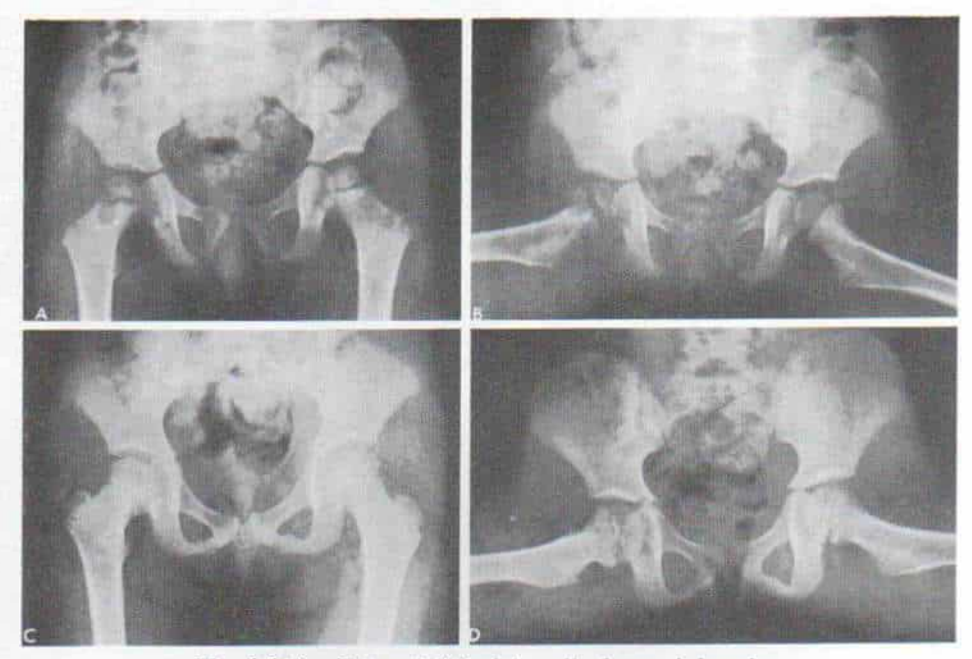


Fig. 3-210. Osteomielitis del cuello femoral derecho.

Las primeras radiografías fueron normales. **A** y **B**, radiografías hechas 2 semanas después de la antibioticoterapia sistémica. La zona de rarefacción en la metáfisis indica cambios radiográficos tardíos, por el tratamiento con antibióticos. **C**, y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas 18 meses más tarde. Es visible el acortamiento del cuello femoral derecho.



Fig. 3-211. Osteomielitis del cuello del fémur en una niña de 2 años de edad.

A, radiografía inicial de las caderas en que no se advierten cambios óseos. La niña fue tratada con penicilina sistémica. **B**, y **C**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas, 3 semanas después. Han surgido zonas de rarefacción y esclerosis en el cuello del fémur derecho.





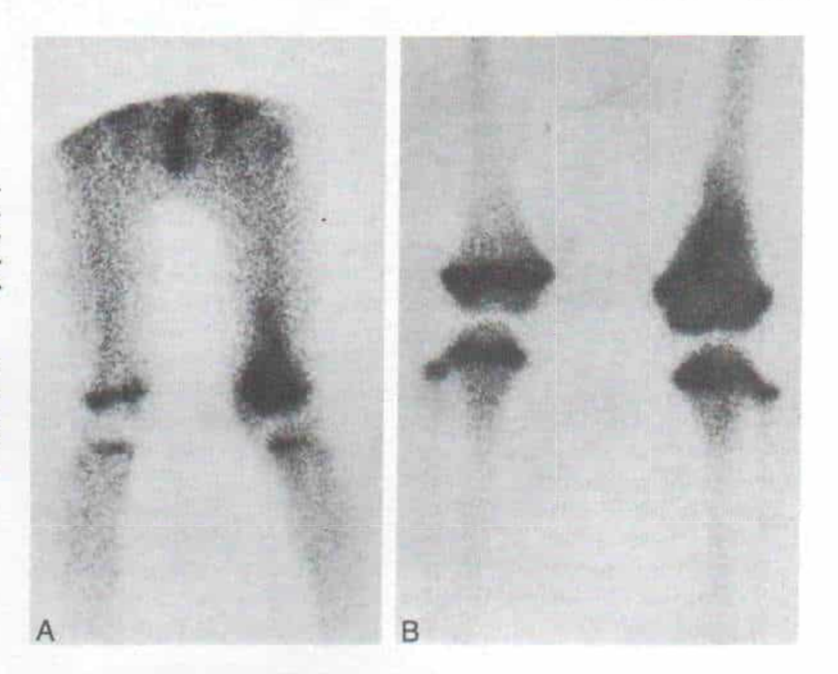


Fig. 3-212. Signos gammagráficos con ^{99m}Tc en la osteomielitis aguda de la metáfisis de la porción distal del fémur izquierdo. Es visible la mayor captación localizada.

A, signos iniciales de mayor concentración. **B**, 2 años después. (por cortesía del Dr. James Conway, The Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois).

de un niño no colaborador o la rotación anormal de una extremidad, que pueden producir resultados positivos o negativos falsos. La interpretación equivocada también puede ser otra fuente de error, y no todos los gammagramas son hechos e interpretados por expertos en medicina nuclear en niños. Puede haber gammagramas positivos falsos. Por ejemplo, al tratar la tetania en neonatos se administra gluconato de calcio por vía endovenosa, y en estos casos la extravasación puede ocasionar celulitis. El gammagrama óseo hecho para descartar la osteomielitis concomitante arrojará resultados positivos falsos, por la descalcificación sobreañadida de tejidos blandos. La captación mayor del radionúclido, por ser un dato inespecífico, aparece a veces en lesiones que no corresponden a la osteomielitis aguda, como sería el osteoblastoma y la fractura por fatiga. Puede surgir una imagen gammagráfica "fría" (con deficiencia de fotones) en la osteomielitis aguda como consecuencia de trombosis medular primaria por compresión de la microcirculación dentro de la médula, por acción de abscesos intraóseos o por presión intrínseca de la arteria nutricia causada por el pus subperióstico vecino [15,33,74,140,152,380,385]. El gammagrama "frío" inicial puede transformarse en "caliente" en término de días. Puede haber otra causa de la imagen "fría" en un niño cuyo cuadro inicial es de un miembro doloroso y sería el caso de metástasis óseas, necrosis aséptica postraumática, o enfermedad drepanocítica.

El radionúclido más utilizado es el ^{99m}Tc, y casi siempre es el primero que se escoge. Cuando los resultados no son concluyentes, se inyecta citrato de ^{67}G. Hay que destacar que dicho núclido no es específico para casos de infección porque su captación aumentará en la inflamación aséptica y en algunos tumores. A veces la imagen persiste más de 48 horas por la lentitud con que el radionúclido es eliminado por la sangre y los tejidos blandos, y la interferencia por actividad intestinal. También el paciente recibe una dosis de radiación relativamente grande en comparación con la del ^{99m}Tc. Las ventajas del citrato del ^{67}G son su mayor especificidad, porque se une al tejido inflamado, y con base en datos experimentales y clínicos, muestra mayor captación poco después de comenzar los síntomas, y antes que lo haga el ^{99m}Tc [32,110,221,238,242,336,337,362].

Los resultados positivos falsos en el gammagrama con galio se deben a hemorragia e infarto óseos, y los negativos falsos a neutropenia y lesiones cuyo diámetro es menor de 1 cm.

El estudio gammagráfico con leucocitos marcados con indio, es específico para detectar abscesos y enfermedad inflamatoria aguda. Entre sus desventajas están que la preparación necesita unas 2 horas; se retrasa la

generación de la imagen 6 a 24 horas, en comparación con 2 a 3 horas para el tecnecio, y la radiación al bazo y órganos hematopoyéticos es mayor que con el citrato de ^{67}G, y mucho mayor que con el ^{99m}Tc.

Raptopoulos y colaboradores indujeron osteomielitis aguda en 18 conejos por inyección directa de solución de un cultivo de *Staphylococcus aureus* en la metáfisis tibial proximal. En las 4 semanas siguientes practicaron radiografías simples seriadas y gammagramas con leucocitos marcados con óxido de ^{111}I y difosfonato de metileno marcado con ^{99m}Tc. Los análisis visuales y cuantitativos, por medición de la actividad isotópica de ^{111}I y ^{99m}Tc sobre las tibias infectadas, en comparación con los huesos del lado contrario, indicaron que los grammagramas de leucocitos fueron positivos en 15 de los 18 conejos (83%) durante la primera semana después de inyectar el microorganismo. En el mismo período, los gammagramas óseos con ^{99m}Tc fueron positivos sólo en el 22% de los animales ($p < 0.005$). En los animales que vivieron, los gammagramas de leucocitos y de huesos fueron positivos durante la segunda semana, y después de esa fecha, los gammagramas mencionados indicaron siempre mayor actividad que la observada con los gammagramas de leucocitos. La tomografía computadorizada hecha en 6 conejos indicó un mayor coeficiente de atenuación de las cavidades medulares de los huesos infectados de cuatro animales, durante la primera semana, y de uno más en la segunda semana. Las radiografías simples mostraron datos positivos después del duodécimo día. Los resultados de los estudios en cuestión indican que en personas en que se sospecha osteomielitis aguda, los gammagramas de leucocitos y probablemente la tomografía computadorizada detectarán la enfermedad en fecha más temprana que los gammagramas óseos con ^{99m}Tc y las radiografías simples[325].

En resumen, en la práctica, cuando los signos y síntomas clínicos sugieren osteomielitis aguda, se prefiere el gammagrama de hueso con ^{99m}Tc. Si los resultados que genera son equívocos se recurre al citrato de ^{67}G; si la lesión tiene 2 cm de diámetro o más y no hay neutropenia notable, el resultado será positivo en término de 48 horas. No se recomienda siempre el gammagrama con leucocitos marcados con indio.

Es importante recordar que en la osteomielitis del neonato, el gammagrama óseo con ^{99m}Tc no es fiable para el diagnóstico temprano, porque su exactitud es solamente de 30 a 40%[15].

Datos de laboratorio

El número de leucocitos aumenta con un porcentaje relativamente alto de neutrófilos y desplazamiento de la imagen de Arneth hacia las formas inmaduras. En el niño muy grave, el número de leucocitos puede ser normal. Puede obtenerse un cultivo positivo de sangre, particularmente si se toman varias muestras en los puntos de fiebre máxima. La eritrosedimentación se acelera y hay un índice general de actividad de la enfermedad.

Diagnóstico

El diagnóstico de osteomielitis aguda a menudo no se considera en los primeros días de su evolución porque se presta atención a la septicemia en el niño muy grave y no se concede importancia a los signos locales, o se les interpreta defectuosamente. Las extremidades de cualquier niño con signos clínicos que sugieran septicemia deben ser revisadas en busca de infección ósea. Se sospecha osteomielitis aguda si hay dolor e hinchazón del miembro con notable dolor a la palpación sobre la región metafisaria de un hueso largo. Son esenciales el diagnóstico temprano y el tratamiento inmediato para asegurar buenos resultados. No debe esperarse la aparición de cambios radiográficos como los de la destrucción ósea y la formación de hueso nuevo perióstico, para iniciar el tratamiento, porque en estos casos el diagnóstico se haría demasiado tarde y es probable que se hayan establecido la destrucción de hueso y la osteomielitis crónica.

Existen muchos cuadros patológicos comunes de lactantes y niños que es necesario diferenciar de la osteomielitis aguda, como fiebre reumática aguda, artritis séptica, artritis reumatoide aguda, celulitis, leucemia aguda, poliomielitis, hiperostosis cortical infantil, hipervitaminosis A y cánceres, como el sarcoma de Ewing. Es indispensable la exploración cuidadosa y suave de la extremidad afectada. En la *osteomielitis*, el sitio de dolor máximo a la palpación se localiza sobre las metáfisis, en tanto que en la artropatía

inflamatoria como la artritis séptica o la reumatoide, el dolor al tacto se detecta fundamentalmente sobre la articulación. El movimiento articular es otro aspecto por considerar; en la artritis es doloroso y limitado, a pesar de la suavidad de las maniobras del explorador, en tanto que en la osteomielitis, si la extremidad se manipula con gran suavidad, el movimiento de la articulación vecina suele ser relativamente irrestricto e indoloro. También es importante conocer la localización y la extensión de la hinchazón. En la osteomielitis puede haber derrame intraarticular "simpático", pero por lo común la hinchazón es máxima en el hueso afectado, y hay una zona mayor del miembro que es atacada, en tanto que en la artritis séptica es precisamente la articulación la que se hincha. En la artropatía inflamatoria, el gammagrama de hueso con ^{99m}Tc indica mínimo aumento de la captación, de índole periarticular, en tanto que en la osteomielitis la mayor captación es notable y de localización metafisaria.

En la *celulitis*, la piel está enrojecida e indurada, con un borde perfectamente demarcado; sin embargo, si el hueso infectado está en plano subcutáneo como la tibia, la clavícula o los cúbitos, cabe advertir algunos cambios en la piel en etapas ulteriores de la osteomielitis aguda. En la celulitis hay captación difusa y mayor de ^{99m}Tc en tejidos blandos afectados, sin mayor actividad focal en el hueso. En los gammagramas seriados, la mayor actividad generalizada disminuye rápidamente con la antibioticoterapia adecuada, sin incremento localizado en la captación en el hueso. En la osteomielitis aumenta la captación ósea localizada, y en los estudios seriados no cambia, e incluso puede aumentar durante 6 meses después del comienzo.

El tratamiento preciso de la osteomielitis aguda es la aspiración de la zona afectada de hueso para obtener material para estudio bacteriológico y saber si existe pus. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de la aspiración del hueso, pues por medio de ella se define el diagnóstico, se obtiene líquido serosanguinolento o pus para cultivo e identificación del microorganismo patógeno, y con ello valoración de su sensibilidad a los antibióticos; también es un método que auxilia al cirujano para hacer la decisión de drenar o no.

El método es doloroso y es mejor hacerlo con el niño sedado e inmovilizado apropiadamente. El operador debe aspirar el sitio de dolor máximo al tacto, que en los huesos largos es la metáfisis. Es importantísimo no explorar el sitio equivocado. Se utilizará el control radiográfico con intensificador de imagen para asegurar el sitio exacto y la profundidad de la aspiración.

Se utiliza una aguja para punción lumbar de calibre 16 ó 18, con estilete en su interior. Si no se detecta pus subperióstico, se introduce la aguja de modo que penetre la corteza, y se aspiran los espacios intertrabeculares en el área metafisaria. En los primeros días de la enfermedad se extraerá sólo líquido serosanguinolento o sangre. El material aspirado se envía al laboratorio para cultivo y estudios de sensibilidad (antibioticogramas). Se practican cultivos de la sangre y material obtenido de vías nasales y faringe, así como de lesiones cutáneas infectadas. También se practican frotis y tinción de Gram. Se harán todos los intentos para aislar el microorganismo patógeno.

Si hay derrame "simpático" en la articulación vecina y existe un problema de diagnóstico diferencial entre una articulación séptica y la osteomielitis aguda, se aspira la articulación en primer término, a través de una zona de piel normal. La consideración fundamental es no contaminar una articulación estéril.

Tratamiento

Los dos factores importantes en el tratamiento de la osteomielitis aguda son la fase de la enfermedad y la edad del niño. El diagnóstico temprano y el tratamiento inmediato son aspectos importantes para evitar que surja el absceso en el hueso.

OSTEOMIELITIS HEMATOGENA AGUDA

La osteomielitis aguda se subclasifica en *temprana*, sin absceso, y *tardía*, con absceso. En la primera, el dolor espontáneo y a la palpación, localizado y la hinchazón tienen menos de 48 horas de evolución; en la forma *aguda tardía* de la osteomielitis, los síntomas han estado presentes durantes 3 días o más. Sin embargo, hay que destacar que es la ausencia o presencia del absceso lo que dife-

rencia la forma temprana de la aguda tardía. Es importante no hacer decisiones quirúrgicas por el empleo ciego de un plan cronológico.

Antibioticoterapia [1]

La base del tratamiento de la osteomielitis es la administración de antibióticos. Una vez que se ha obtenido material para cultivo se inicia inmediatamente la administración de tales medicamentos. El tiempo es el factor crítico y no debe esperarse que lleguen los resultados de la identificación de los microorganismos o de su sensibilidad. En la tabla 3-24 se incluyen los principios de la antibioticoterapia, que es importante conocer.

Los *antibióticos bactericidas,* es decir, los capaces de destruir el germen patógeno, son los preferidos en vez de los *bacteriostáticos,* que inhiben la réplica bacteriana, pero que dependen más de las defensas del huésped para eliminar la infección. Las clases específicas de antibióticos con actividad bactericida incluyen penicilinas y cefalosporinas, que interfieren en la síntesis de la pared de las células; aminoglucósidos como gentamicina, tobramicina y amikacina, que inhiben la síntesis de proteínas bacterianas, y vancomicina y clindamicina.

Después de identificar el microorganismo causal en los cultivos de sangre, hueso o líquido sinovial, y después de conocer la sensibilidad a los antibióticos, habrá que modificar la administración del antibiótico inicial de amplio espectro para continuar el tratamiento con el agente único más eficaz con un espectro más definido. Lo anterior es importante, porque la administración a largo plazo de antibióticos de amplio espectro en el hospital puede acompañarse de infección nosocomial por bacterias u hongos resistentes, y el uso de los productos de espectro reducido ocasiona un menor riesgo de las complicaciones mencionadas.

Los pacientes necesitan recibir antibióticos por un tiempo suficiente para aminorar la incidencia de infección recurrente, o la aparición de infección crónica hasta el nivel más bajo. Con base en la publicación de Dich y colaboradores., los pacientes con osteomielitis hematógena aguda no complicada deben recibir antibióticos parenterales por un mínimo de 21 días. En su serie, de 87 sujetos con osteomielitis por estafilococos aparecieron las formas crónicas o recurrentes en el 19% de quienes recibieron antibióticos parenterales durante 21 días o menos, pero sólo en un 2% de personas que fueron tratadas por esa vía por más de 21 días[98].

Los microorganismos que causan la osteomielitis hematógena aguda varían con la edad del paciente (tabla 3-25). Por ese motivo, el antimicrobiano inicial debe escogerse de modo que tenga acción contra casi todos los microorganismos probables en cada grupo de edad.

Osteomielitis neonatal. El cuadro bacteriológico de la osteomielitis en lactantes que tienen menos de 2 meses de edad es singular, porque los patógenos frecuentes son los estreptococos beta-hemolíticos del grupo B (*Streptococcus agalactiae*) y los bacilos entéricos Gram-negativos. Un estudio retrospectivo abarcó de 1951 a 1976 y que incluyó 45 personas con menos de 10 semanas de edad con osteomielitis, describió un cambio en los agentes causales más frecuentes durante el período en estudio. Antes de 1965, 24 de 25 casos (96%) eran causados por *Staphylococcus aureus*, en tanto que entre 1965 y 1976 se identificó dicho microorganismo sólo en 5 de 16 pacientes (31%); *Escherichia coli* en 4 de 16 pacientes (25%) y estreptococos del grupo B en 5 de 16 enfermos (31%). Lo anterior sugiere que los estreptococos del grupo B se transformaron en el patógeno principal de la osteomielitis neonatal, durante ese lapso. El hallazgo anterior fue corroborado por la serie de Edwards y colaboradores de 21 pacientes con osteomielitis de 1 a 7 semanas, atendidos entre 1965 y 1977. Los patógenos más comu-

Tabla 3-24. Antibioticoterapia en infección de huesos y articulaciones. Principios generales

Se prefieren los antibióticos bactericidas
Se necesitan grandes dosis (por lo común por admistración parenteral)*
Protección amplia inicial contra microorganismos sospechados con base en la edad del enfermo
Cambio al mejor agente individual una vez identificado el patógeno
Duración adecuada del tratamiento

* Consúltese el texto respecto a las excepciones

[1] El apartado siguiente se debe a la amable contribución de Ellen Gould Chadwick, M.D., y Stanford T. Shulman, M.D.; Division of infections Diseases, Department of Pediatrics, Northwestern University Medical School, the Children's Memorial Medical Center, Chicago, Illinois.

Tabla 3-25. *Causas de la osteomielitis con arreglo a los grupos de edad*

Grupo de edad	Microorganismo Causal		
	Comunes	Poco comunes	Rara
Neonatos	*S.aureus* Estreptococo del grupo B Bacilos entéricos	*H. influenzae*	Candida
Un mes a tres años	*S. aureus* Estreptococos	*H. influenzae* Especies de *Pseudomonas*	Candida *M. tuberculosis*
Más de tres años	*S.aureus* Estreptococos	Especies de *Pseudomonas*	*M. tuberculosis*

nes fueron los estreptococos del grupo B (38%), *S. aureus* (28%) y bacilos entéricos Gram-negativos (19%). Dos signos característicos de la osteomielitis neonatal por estreptococos del grupo B fueron su curso subagudo indoloro y su predilección por afectar un solo hueso, a menudo la porción proximal del húmero[114], dato diferente de otros tipos de osteomielitis neonatal, cuyo cuadro a menudo sigue un curso más agudo y afecta múltiples huesos.

Es de suma importancia tratar a los neonatos sospechosos de osteomielitis, de manera empírica con antibióticos que erradicaran el estreptococo de grupo B, *S. aureus* y los bacilos entéricos Gram-negativos. Una vez que se han practicado los estudios diagnósticos apropiados, las medidas iniciales deben incluir la administración de una penicilina estable a la penicilinasa, como la nafcilina (75 a 100 mg/kg de peso/día en fracción, cada 6 a 8 horas en niños mayores de 7 días de nacidos), para actuar contra estafilococos y estreptococos del grupo B y además, un aminoglucósido como gentamicina, amikacina o moxalactama, contra microorganismos Gram-negativos. Otro plan sería usar ceftriaxona o defuroxima, agentes solos que también son eficaces contra casi todos los patógenos probables.

Niños de 2 meses a 3 años de edad. Las causas más comunes de osteomielitis en dicho grupo de edad son estafilococos, es decir, *S. aureus* y *S. epidermidis*; estreptococos hemolíticos alfa y beta, y *Haemophilus influenzae*, en orden descendente de frecuencia[98,196]. En un estudio de 22 años de osteomielitis en 60 lactantes de 1 a 24 meses, un 20% de los casos se debieron a *H. influenzae* o *S. pneumoniae*[196]. Los síntomas de estas dos infecciones son idénticos a los de las osteomielitis de otras causas. Si aparecen letargia o meningismo junto con síntomas de osteomielitis, a pesar de lo señalado, habrá que practicar punción lumbar, porque un 18% de los pacientes en esta última serie con enfermedad por *H. influenzae* tuvieron meningitis concomitante. Los antibióticos más indicados en este grupo de edad incluyen los que penetran en el líquido cefalorraquídeo, y que combaten los microorganismos causales comunes como ceftriaxona, cefotaxima o cefuroxima. Como otra posibilidad, también es eficaz la combinación de nafcilina y ampicilina, porque muestra sinergia contra las cepas resistentes a la ampicilina (beta-lactamasa positivas), de *H. influenzae*[421,422].

Niños mayores de 3 años de edad. Los niños mayores de 3 años de edad que tienen osteomielitis hematógena aguda, por lo común están infectados con los mismos microorganismos que los adultos, concretamente *S. aureus* y estreptococos[98,196]. Cabe utilizar una penicilina semisintética sola, hasta que el cirujano obtenga los resultados de los cultivos de sangre o hueso. En los adolescentes sospechosos de osteomielitis como consecuencia del abuso de drogas intravenosas, se agregará un aminoglucósido a la penicilina sintética, por la contaminación frecuente de las agujas con especies de seudomonas y *Serratia marcescens*. Las alternativas en la antibioticoterapia inicial se resumen en la tabla 3-26.

Procedimiento seriado parenteral-bucal. La utilidad de los antibióticos ingeridos en el tratamiento de la osteomielitis se ha estudiado en varios centros en los últimos 10 años. Se trató a un total de 61 niños con osteomielitis corroborada por estudios bacteriológicos, con antibióticos endovenosos durante los primeros 13 a 14 días, y para esa fecha se inició la administración de productos ingeribles hasta completar un ciclo total de 3 a 6 sema-

Tabla 3-26. *Opciones para la antibioticoterapia inicial en infecciones agudas de huesos y articulaciones en niños*

Edad	*Antibióticos*
Menos de dos meses	Nafcilina + Aminoglucósido Nafcilina + Moxalactam Ceftriaxona Cefuroxima
Más de dos meses a menos de tres años	Ceftriaxona Cefuroxima Cefotaxima Nafcilina + Ampicilina
Más de tres años	Nafcilina

nas[221,285,319,382]. Los niños que recibieron el antibiótico ingerible fueron vigilados por medio de títulos bactericidas máximos en suero cada semana o 15 días, y todos los que tuvieron títulos de 1:8 o mayores mostraron resultados satisfactorios. A pesar de que se observó a veces durante la antibioticoterapia bucal un título máximo bactericida inadecuado (menor de 1:2), un paciente que siguió recibiendo el antibiótico ingerido por un total de 38 días, presentó osteomielitis crónica con una fístula húmeda 3 semanas después de interrumpir el tratamiento[221]. Todos los pacientes toleraron las grandes dosis utilizadas. En el cuadro 3-27[196] se señalan las contraindicaciones de la antibioticoterapia con productos ingeribles.

En el caso de infecciones estafilocócicas o estreptocócicas habrá que utilizar dicloxacilina (40 mg/kg de peso/día, en fracciones, cada 6 horas); cefalexina (100 mg/kg/día, en dosis fraccionadas, cada 6 horas) o clindamicina (50 mg/kg de peso/día, en fracciones, cada 6 horas). En el caso de la osteomielitis causada por *H. influenzae*, cabe usar amoxicilina (150 mg/kg de peso/día, en fracciones cada 8 horas), o cefaclor (150 mg/kg de peso/día, en fracciones cada 6 horas). No existe ningún tipo de antibiótico ingerido que sea aceptable contra las infecciones por seudomonas.

Tabla 3-27. *Contraindicaciones de la antibioticoterapia por vía bucal**

Imposibilidad de deglutir o de retener el medicamento
No se ha identificado al agente causal
Incapacidad del laboratorio para analizar la actividad bactericida del suero
Infección con un agente para el cual no exiten medicamentos ingeribles eficaces (por ejemplo.: *Pseudomonas aeuruginosa*)
Falta de respuesta clínica a los antibióticos parenterales

* Reimpreso con autorización de Jackson, M. A. y Nelson, J. D.: Etiology and management of acute suppurative bone and joint infections in pediatric patients. J. Pediatr. Orthop. 2:313, 1982.

No se ha definido la duración óptima de la antibioticoterapia en el régimen "seriado" a base de antibiótico parenteral y bucal. Al parecer, las pautas útiles para precisar el momento de interrumpir el uso de los antibióticos incluye completar cuando menos 21 días de tratamiento; resolución de los síntomas y signos clínicos de infección y velocidad de eritrosedimentación normal. Todos los pacientes deben ser vigilados en forma muy minuciosa durante la administración de antibióticos ingeribles, en cuanto a cumplimiento de órdenes médicas y conservación de los títulos máximos bactericidas en suero que sean de 1:8 o mayores. En la tabla 3-28 se señalan las dosis de antibióticos en infecciones de huesos y articulaciones en niños.

Tratamiento ortopédico

La extremidad afectada debe inmovilizarse en una férula perfectamente acojinada o en un enyesado bivalvo, con las articulaciones en posición funcional. Si la infección se localiza en la porción superior del húmero o proximal del fémur, se aplica tracción cutánea con contrapesos (de Dunlop para el brazo y combinada de Russell, para el muslo), para inmovilización parcial de la zona. El paciente está mucho más cómodo, y el reposo es una

Tabla 3-28. *Dosis de antibióticos en las infecciones de huesos y articulaciones en niños*

Fármaco	*Dosis/día*	*Intervalo*	*Vía*
Ampicilina	200 mg/kg	c/ 6 h	IV, IM
Penicilina	100 000 μ/kg	c/ 4-6 h	IV, IM
Nafcilina	200 mg/kg	c/ 6 h	IV
Gentamicina	7.5 mg/kg	c/ 8 h	IV, IM
Amikacina	15 mg/kg	c/ 12 h	IV, IM
Moxalactam	225 mg/kg	c/ 8 h	IV
Ceftriaxona	75 mg/kg	c/ 12 h	IV, IM
Cefotaxima	150 mg/kg	c/ 8 h	IV
Cefuroxima	75 mg/kg	c/ 8 h	IV
Cefalotina	150 mg/kg	c/ 4-6 h	IV
Carbenicilina	400-600 mg/kg	c/ 4-6 h	IV
Piperacilina	200-300 mg/kg	c/ 4 h	IV
Etambutol	25 mg/kg	Cuatro veces al día	PO
Estreptomicina	15 mg/kg	Cuatro veces al día	IM
Isoniacida	10-20 mg/kg	Cuatro veces al día	PO
Rifampicina	15-20 mg/kg	Cuatro veces al día	PO
Anfotericina B	1 mg/kg	Cuatro veces al día En plazos de seis horas	IV

Clave: PO = ingerible; IV = Intravenoso; IM = Intramuscular

medida satisfactoria contra la osteomielitis. La porción afectada debe ser accesible a la inspección diaria, para valorar el estado de los signos locales en respuesta a la antibioticoterapia, y advertir que no hay afectación de la articulación vecina. Se practican, según se necesiten, medidas generales de sostén, como antipiréticos, líquidos endovenosos, transfusión de sangre fresca completa o eritrocitos concentrados (en presencia de anemia intensa), y una dieta adecuada, rica en proteínas, con suplementos de multivitaminas.

Drenaje quirúrgico. En la literatura quirúrgica no hay unanimidad respecto a la utilidad de la cirugía, y persisten diversos grados de controversia entre cirujanos ortopedistas y pediatras. Con el diagnóstico temprano y en las formas leves de la osteomielitis aguda con buena resistencia del huésped o poca agresividad bacteriana, con los antibióticos sistémicos puede lograrse mejoría rápida de los signos locales y generales, en término de 24 a 48 horas; en tales casos no se necesita la descompresión quirúrgica. Los signos de la respuesta favorable incluyen notable mejoría en el dolor local a la palpación y disminución de la fiebre muy alta a cifras casi normales. La antibioticoterapia debe continuarse durante 6 semanas como mínimo,

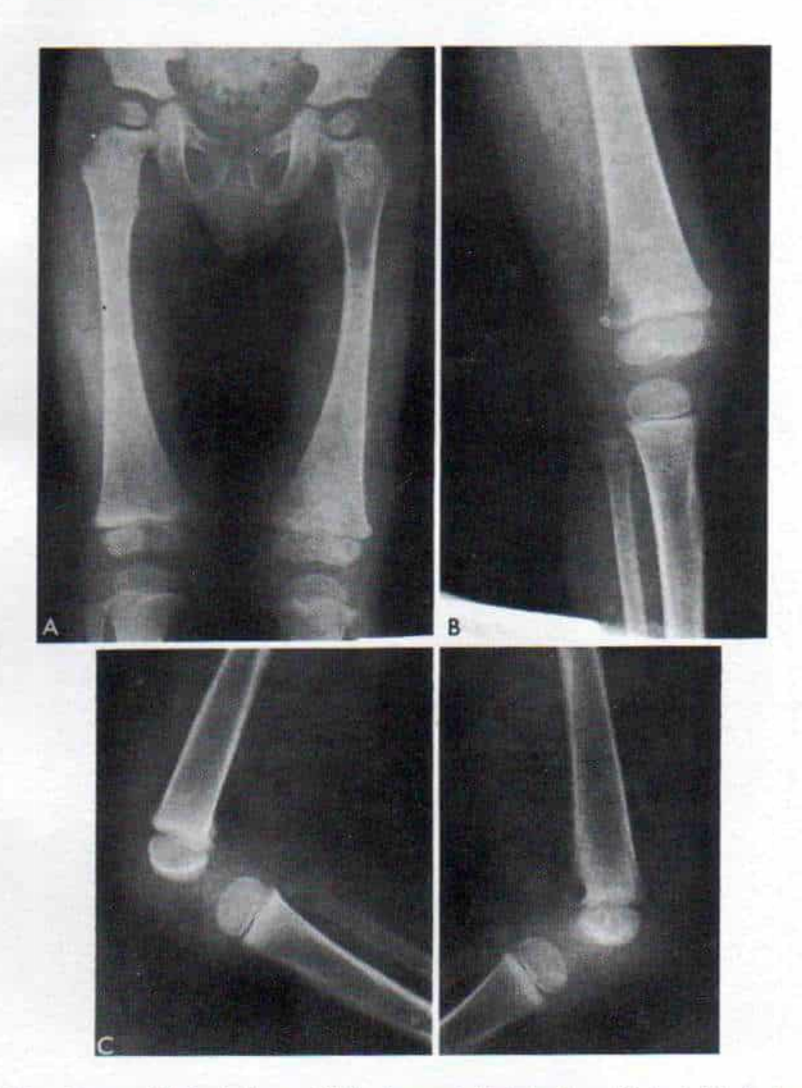


Fig. 3-213. Osteomielitis de la metáfisis femoral distal y la epífisis del lado izquierdo.

A veces hay afectación de las epífisis por anormalidades del riego sanguíneo. **A** a**C**, radiografías en el preoperatorio en que se advierten las zonas de rarefacción.

las primeras 3 semanas por vía parenteral y después por la boca, a condición de que el paciente cumpla con las órdenes médicas y se conserven los niveles séricos adecuados de los antimicrobianos.

Si ha habido un retraso en el diagnóstico y se obtiene pus al aspirar el hueso o los cambios indican destrucción del hueso que se manifiestan ya en la radiografía, habrá que emprender inicialmente la descompresión quirúrgica y no retrasar la intervención de este tipo. El principio establecido del tratamiento quirúrgico de cualquier absceso es el drenaje.

El tratamiento operatorio comprende la incisión y el drenaje del pus bajo presión en el hueso, y la vía de acceso depende de la porción afectada. Se obtiene tejido para estudio histopatológico y se extraen muestras para cultivo. El operador practica radiografías en el quirófano para la localización precisa del sitio en que debe hacerse el drenaje (fig. 3-213). Es importante no lesionar la fisis. Se tendrá cuidado de no desprender extensamente el periostio, porque tal maniobra privará todavía más de sangre a la corteza subyacente. La descompresión se logra por una pequeña ventana que se hace al extraer una porción de 1 por 2 cm de la pared de la corteza. Las grandes ventanas debilitan el hueso enfermo y lo vuelven más susceptible a fracturas patológicas. El área afectada se raspa y lava abundantemente con solución salina normal. En la zona profunda de la cavidad medular se colocan uno o dos catéteres de silicona perforados, y se unen a aspiración Thermovac. La incisión se cierra en la forma acostumbrada. Los catéteres por lo común se extraen en un lapso de 5 a 7 días según la respuesta y los hallazgos locales y sistémicos. No está indicado el drenaje quirúrgico por taponamiento abierto extenso.

Los antibióticos también se administran por vía sistémica, inicialmente por la vía endovenosa, y después por vía bucal, tan pronto se controla en la mejor manera la infección. Los antibióticos se administran por un mínimo de 3 semanas, y durante 2 semanas, como mínimo, después que han desaparecido los signos clínicos y de laboratorio, de osteomielitis activa, y la temperatura y la velocidad de eritrosedimentación son normales. La extremidad se inmoviliza en una férula o en un enyesado bivalvo durante 4 a 6 semanas, según el grado de destrucción ósea identificado en la radiografía. Una vez controlada la infección aguda, se inician ejercicios de las articulaciones de la extremidad afectada, fuera del enyesado por períodos breves varias veces al día. El tiempo sin el

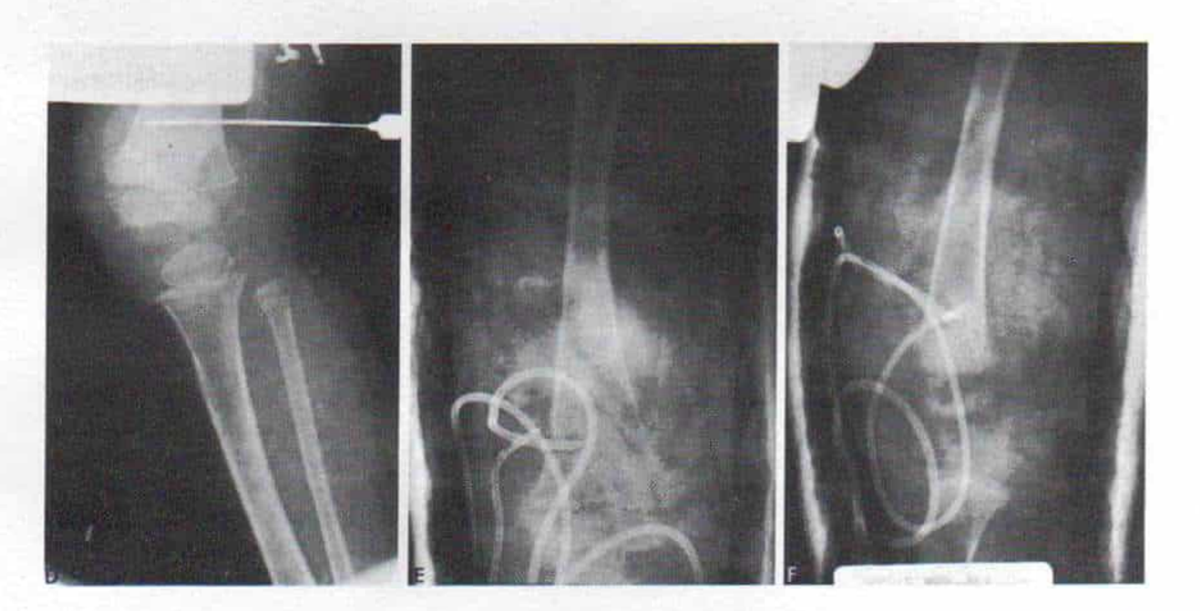


Fig. 3-213 (continuación). Osteomielitis de la metáfisis femoral distal y la epífisis del lado izquierdo.

D, utilizó una aguja para punción lumbar y así localizar con exactitud el sitio para drenaje. **E,** y **F,** radiografías del postoperatorio a través del enyesado en que se observan las sondas de drenaje.

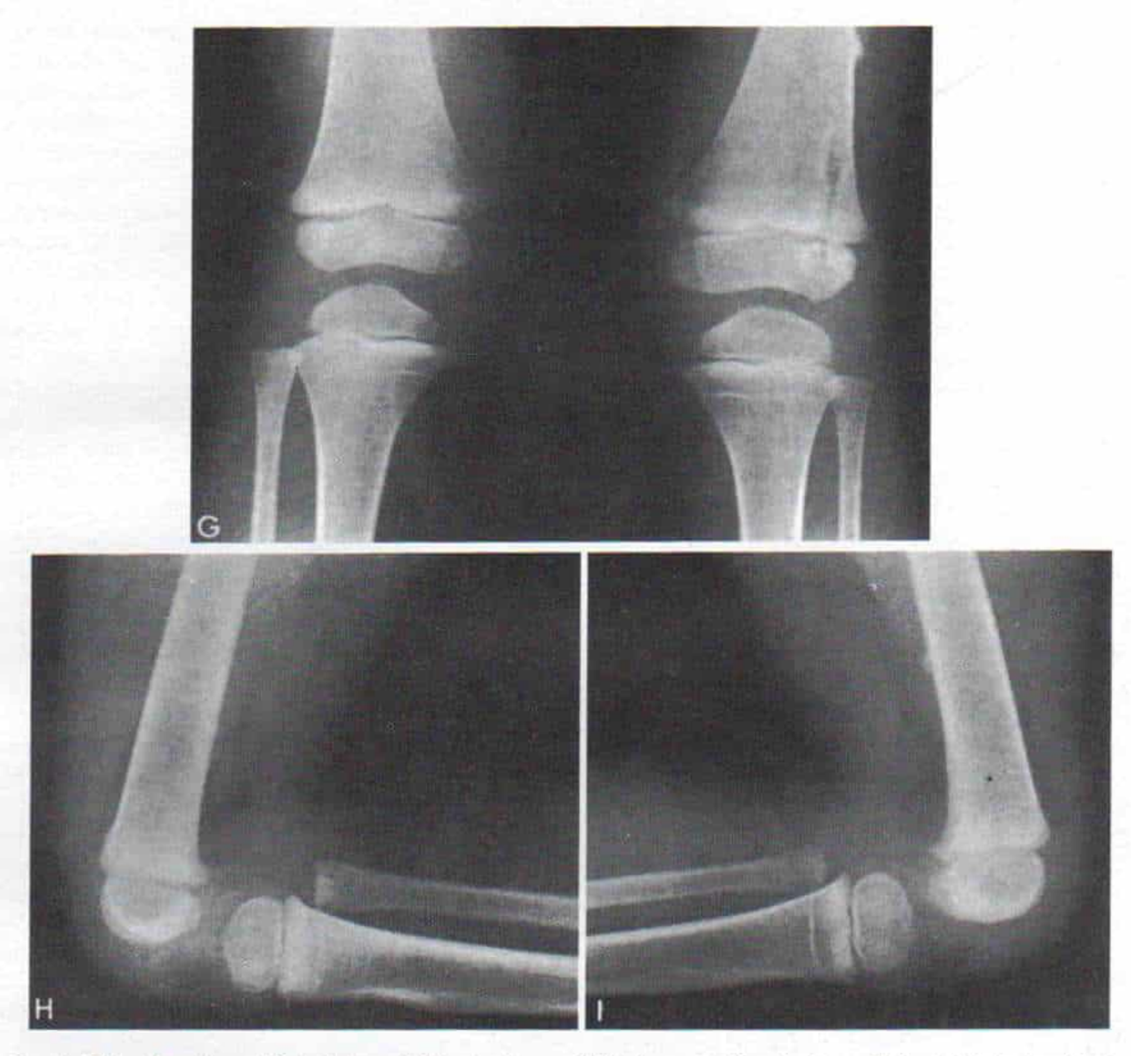


Fig. 3-213. (continuación). Osteomielitis de la metáfisis femoral distal y la epífisis del lado izquierdo.

G a **I**, radiografías de ambas rodillas un año después. La osteomielitis curó y no hay alteraciones del crecimiento.

enyesado poco a poco se prolonga y se permite la marcha con apoyo parcial de peso, por medio de muletas. La transición a la actividad normal se individualiza con arreglo a la integridad de las estructuras óseas identificadas en la radiografía, el arco de movimiento articular y la función muscular. Es mejor la lentitud en la reanudación de las actividades normales para evitar las fracturas por fatiga.

OSTEOMIELITIS SUBAGUDA

La osteomielitis puede manifestarse sin una fase aguda y tener comienzo insidioso, dolor leve y poca incapacidad funcional, así como escasos signos sistémicos y datos de laboratorio. Sir Benjamin Brodie fue el primero en señalar esta *forma subaguda* de osteomielitis en 1836, como un absceso localizado en la tibia, sin síntomas agudos[46]. Garré, en 1893[141], describió una osteomielitis no supurada y esclerosante, de grado mínimo[141]. En 1929, Phemister señaló casos de osteomielitis crónica primaria[312]. Más tarde se publicaron varios artículos sobre la osteomielitis subaguda primaria. Gledhill en 1973 hizo una clasificación radiográfica de la osteomielitis subaguda primaria que más tarde fue modificada por Roberts y colaboradores[149,332].

Green y colaboradores publicaron casos de la osteomielitis que mencionamos, cuyo cuadro inicial se manifestó en las epífisis de huesos largos[158].

Causas. La osteomielitis subaguda primaria surge por la alteración de la relación huésped-patógeno. La menor virulencia del microorganismo patógeno o la mayor resistencia del huésped genera un balance homeostático e inflamación de los huesos sin signos ni síntomas sistémicos. El patógeno más frecuente en estos cuadros es *Staphylococcus aureus*.

Cuadro clínico. Se caracteriza por comienzo insidioso de los síntomas, como dolor o molestias locales leves, que pueden surgir durante varias semanas antes que sea llevado el niño o el joven al médico. No aparecen o son leves los signos sistémicos. El niño no muestra signos tóxicos y por lo común está afebril. La incapacidad funcional, si la hay, es mínima. En la exploración se advierte dolor leve o moderado a la palpación en el sitio afectado. Puede haber hinchazón mínima o moderada de tejidos blandos en el área lesional.

Datos de laboratorio. Los datos de estudios de laboratorio no corroboran la presencia de infección. El número de leucocitos y el recuento diferencial están por lo regular en límites normales, pero a menudo hay aceleración de la velocidad de eritrosedimentación. Los signos que diferencian entre las formas subaguda y aguda de la osteomielitis se resumen en la tabla 3-29.

Signos radiográficos. Los signos radiográficos varían con el sitio anatómico y la morfología y la reacción de tejido vecino al proceso inflamatorio de poca intensidad. La imagen radiográfica sugiere fuertemente tumores óseos benignos o malignos. Gledhill dividió originalmente la imagen radiográfica en cuatro categorías[149]. Más tarde, Roberts y colaboradores modificaron la clasificación de Gledhill en seis tipos (fig. 3-214)[332]. Las lesiones de tipo I y II aparecen en las metáfisis, en tanto que las de tipo III y IV, en las diáfisis. Las lesiones de tipo V afectan las epífisis de huesos largos y las de tipo VI, corresponden a la osteomielitis subaguda en cuerpos vertebrales. El *tipo I* tiene dos subtipos: el *tipo IA*, que surge como una zona localizada de radiolucidez de tamaño variable en la metáfisis en hueso largo, y no hay hueso reactivo vecino (fig. 3-215). La imagen "en sacabocado" es muy similar a la del granuloma eosinófilo. El *tipo IB* aparece en la metáfisis en la forma de un área de radiolucidez semejante a la del tipo IA, pero está rodeada de bordes escleróticos de hueso reactivo. Es el clásico absceso de Brodie. Las dos categorías de osteomielitis subaguda de tipo I pueden penetrar en la fisis.

La osteomielitis subaguda de *tipo II* aparece en la metáfisis y se caracteriza por erosión de la corteza regional (fig. 3-216). Es muy característico un trayecto serpiginoso que va desde la cavidad abscesada hacia la fisis o la diáfisis. La pérdida intensa del hueso cortical genera una imagen radiográfica similar a la de un cáncer óseo, como el sarcoma osteógeno.

Las lesiones de *tipo III* aparecen en la diáfisis y se acompañan de notable reacción cortical y perióstica. La imagen radiográfica remeda la del osteoma osteoide. El hueso nuevo perióstico suele ser irregular. La tomografía lineal y computadorizada señalará zonas únicas o "interfragmentadas" de radiolucidez dentro del área de hiperostosis.

Las lesiones de *tipo IV* están en la diáfisis de un hueso largo y se caracterizan por "ca-

Tabla 3-29. *Diagnóstico diferencial entre osteomielitis aguda y subaguda*

	Subaguda	Aguda
Localización	Diáfisis, metáfisis, epífisis, cruza la epífisis	Metáfisis
Dolor	Leve a moderado	Intensa
Enfermedad sistémica	No hay	Fiebre, malestar
Pérdida de la función	No hay o es mínima	Notable
Antibióticos previos	30 a 40 % de los casos	Ocasional
Radiografías iniciales	A menudo anormales	Hueso normal
Número de leucocitos	A menudo normales	A menudo aumenta el número
Velocidad de eritrosedimentación	A menudo con aceleración	A menudo se acelera
Cultivos en sangre	Rara vez positivos	50 % positivos
Cultivos en hueso	60 % positivos	90 % positivos

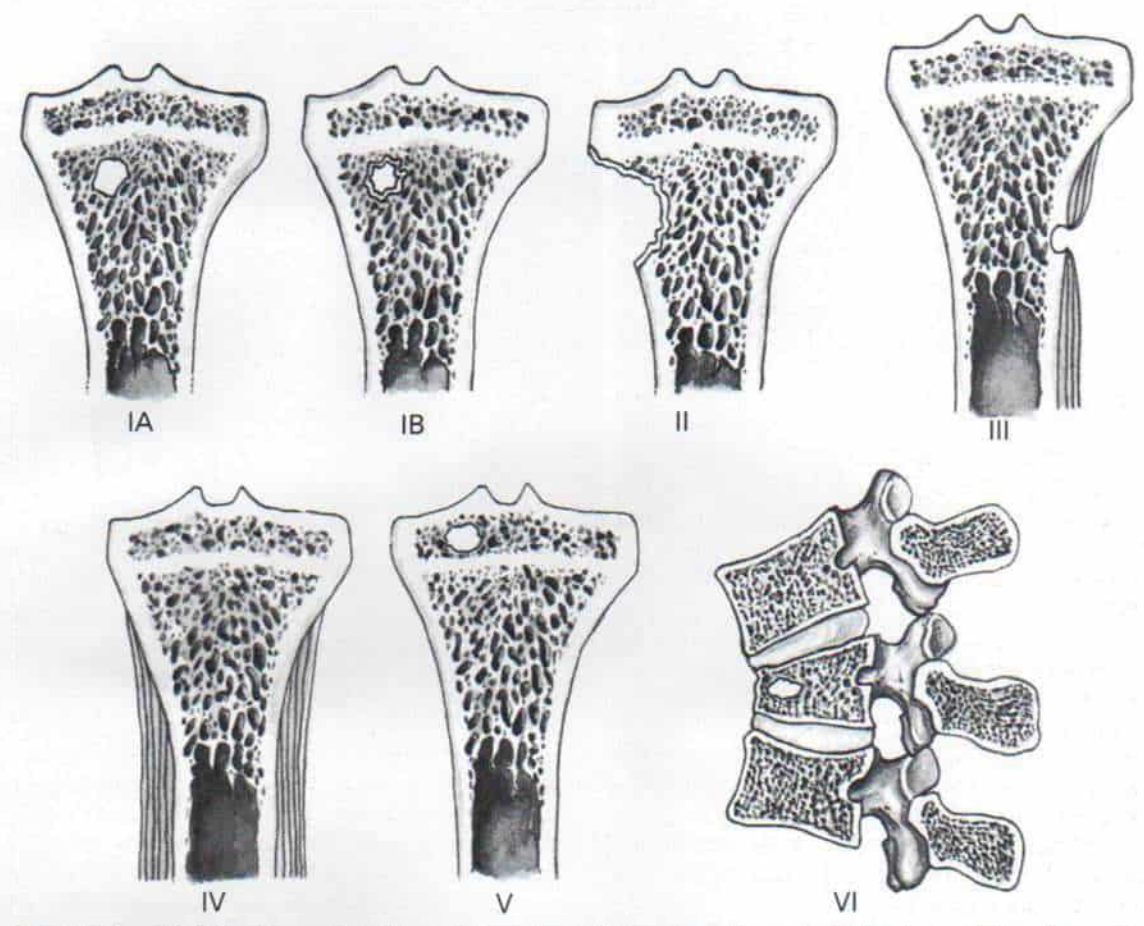


Fig. 3-214. Clasificación radiográfica de la osteomielitis subaguda según Roberts y colaboradores. Se basa en la situación anatómica, la morfología, la reacción de tejidos vecinos a la lesión inflamatoria, y la semejanza con tumores benignos o malignos de hueso.

Tipo I, área metafisaria de radiolucidez; la corteza regional está intacta. *IA*, sin esclerosis marginal; remeda al granuloma eosinófilo. *IB*, con hueso reactivo que rodea al foco osteomielítico: absceso clásico de Brodie. **Tipo II**, área metafisaria de radiolucidez con erosión de la corteza; remeda al sarcoma osteógeno. **Tipo III**, de situación diafisaria se acompaña de reacción cortical y perióstica localizada. Remeda osteoide. **Tipo IV.** Diafisario, con formación de hueso nuevo subperióstico "en capas de cebolla". Remeda el sarcoma de Ewing. **Tipo V**, zona epifisaria de radiolucidez. **Tipo VI**, abarca cuerpos vertebrales con destrucción ósea. (Reimpreso con autorización de Roberts, J. M., Drummond, D. S., Breed, A. L. y Chesney, J.: Subacute hematogenous osteomyelitis in children: A retrospective study. J. Pediatr. Orthop., *2*:249, 1982.).

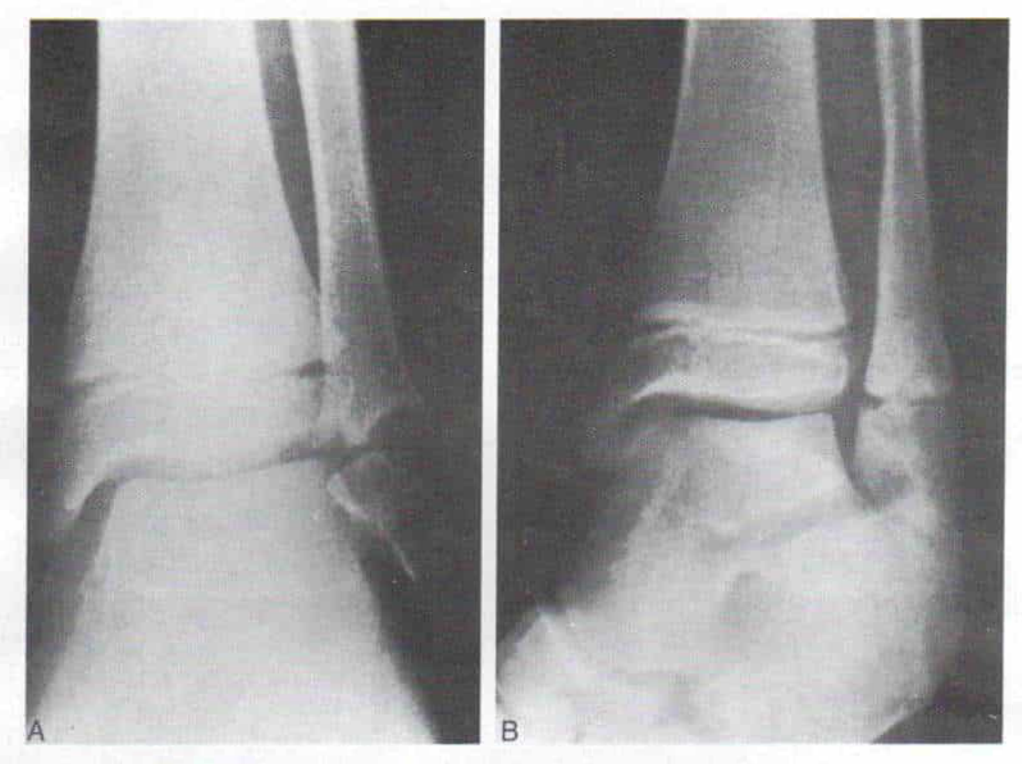


Fig. 3-215. Osteomielitis subaguda de la metáfisis peronea distal.

A, radiografía postoperatoria en que se advierte la zona de radiolucidez metafisaria. No hay reacción del hueso vecino. **B**, radiografía en el postoperatorio después de raspado y antibioticoterapia, en que se observa curación completa.

pas de cebolla" del hueso nuevo subperióstico, muy semejantes a los signos radiográficos del sarcoma de Ewing incipiente.

La lesión de *tipo V* está en la epífisis del hueso largo y asume la forma de un área concéntrica de radiolucidez.

Las lesiones de *tipo VI* aparecen en el cuerpo vertebral, con erosión y colapso del hueso afectado.

Diagnóstico. El diagnóstico clínico y radiográfico de la osteomielitis subaguda es difícil y a menudo se retrasa su corroboración a veces 3 meses. En más de la mitad de los casos la enfermedad es diagnosticada erróneamente como un tumor benigno o maligno del hueso, y otro diagnóstico equivocado es el de la artritis reumatoide juvenil.

El diagnóstico definitivo se hace por cultivo de hueso y por la imagen histológica de inflamación crónica de la pieza ósea. En la mitad de los casos, aproximadamente, en el cultivo de hueso se identificará una bacteria y suele ser un estafilococo coagulasa positivo.

Tratamiento. Consiste en el raspado quirúrgico y el lavado del área inflamada, la administración de antibióticos y la inmovilización de la zona. Durante el descubrimiento quirúrgico de la lesión en la metáfisis hay que evitar daño a la fisis, y para ello se utilizará control radiográfico. El pronóstico es satisfactorio y después de la cirugía desaparecen a corto plazo los síntomas y hay signos radiográficos de curación. Se recomienda un ciclo duradero de antibióticos durante un lapso de 6 semanas.

OSTEOMIELITIS CRONICA

Se considera que existe la entidad mencionada cuando han persistido los síntomas por más de 3 semanas antes de comenzar el tratamiento; si la infección ósea es evidente semanas, meses o años después de una operación o de un traumatismo; o cuando la infección aparece como consecuencia de tratamiento incompleto de la osteomielitis aguda. Los cultivos

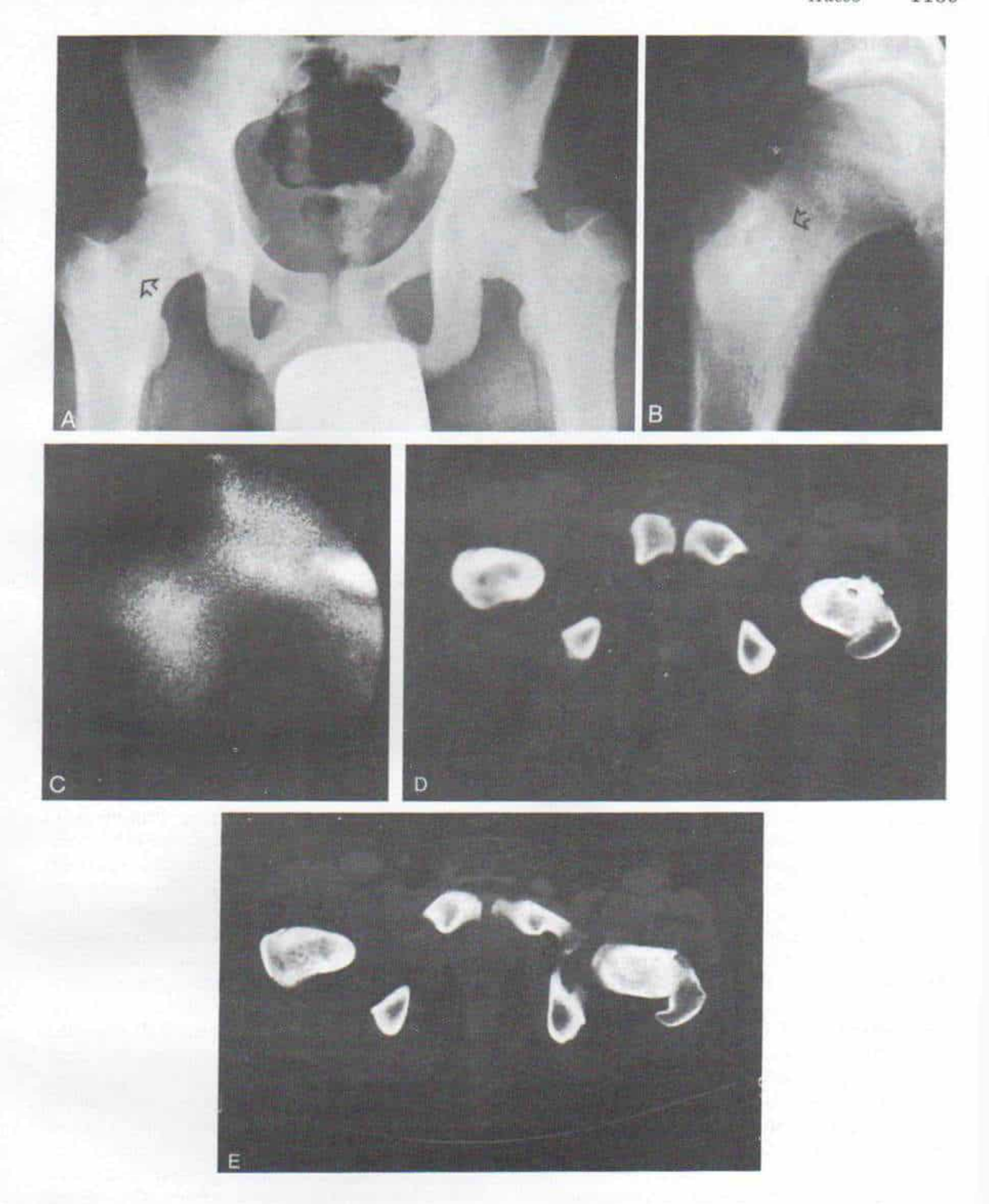


Fig. 3-216. Osteomielitis subaguda de la base del cuello del fémur en un joven de 14 años.

A y **B**, radiografías simples de la cadera en que se advierte la zona de radiolucidez con un borde esclerótico irregular. **C**, la gammagrafía ósea con ^{99m}Tc indicó mayor captación localizada. **D** y **E**, tomografía computadorizada en que es visible la fístula "serpiginosa" que va desde la lesión hasta la corteza.

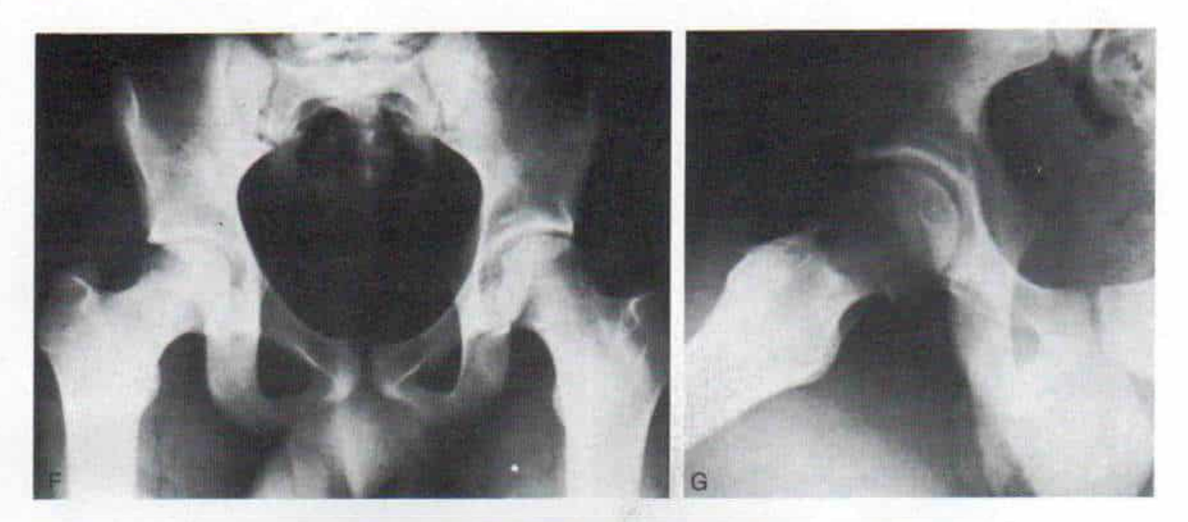


Fig. 3-216 (continuación). Osteomielitis subaguda de la base del cuello del fémur en un joven de 14 años.

F y **G**, radiografías de las caderas 2 años después, en que es notable la normalización del extremo superior del fémur.

de sangre suelen ser negativos, y salvo que el sujeto muestre la fiebre, son menos esenciales para valorar al niño con osteomielitis crónica, que en aquél tiene la forma aguda de la infección.

Los signos radiográficos de la osteomielitis crónica se describen en el apartado de osteomielitis aguda.

Tratamiento. La osteomielitis crónica se acompaña tan frecuentemente de zonas de menor corriente sanguínea y dificultad para que lleguen los antibióticos al sitio afectado, que por ello el tratamiento comprende el drenaje quirúrgico de la zona alterada; eliminación de secuestros de tejido fibroso desvitalizado y descompresión de cavidades con eliminación de todo el tejido de granulación con un bisturí o una cureta cortante (fig. 3-217). El cirujano debe eliminar un borde de hueso de aspecto normal junto a la zona afectada, para así desechar porciones de extensión no manifiesta de la infección. La ablación prematura del secuestro antes que se forme un involucro adecuado puede ocasionar un defecto masivo de la diáfisis de un hueso largo. Hay que conservar la integridad del hueso restante y del involucro. Se colocan tubos para lavado y asperación cerrados, y se cierra la incisión en forma primaria. Es importante que sobre el hueso afectado haya un recubrimiento de tejidos blandos. A veces, el cirujano tendrá que recurrir al injerto de piel. En el pasado, las heridas en la osteomielitis crónica eran taponadas con vaselina y quedaban abiertas para drenaje extenso. En la actualidad se necesita recurrir sólo ocasionalmente al taponamiento abierto.

Por razones no esclarecidas, las cifras de identificación de microorganismos en la osteomielitis crónica es pequeña, incluso con el manejo óptimo de la muestra y la técnica bacteriológica excelente. Por tal motivo, habrá que escoger sobre bases empíricas la antibioticoterapia. En la osteomielitis crónica que es consecuencia de diseminación desde un foco contiguo de infección o por tratamiento incompleto de la osteomielitis aguda, la antibioticoterapia debe encauzarse contra el microorganismo que causó la infección original. El estafilococo dorado sigue siendo el patógeno más común, y por tal razón, los antibióticos serían nafcilina o una cefalosporina de primera generación, como la cefalotina[182,221,285].

La antibioticoterapia en la osteomielitis crónica debe ser más duradera que la que se hace en la forma aguda, por la dificultad de que penetren eficazmente los antibióticos en los sitios afectados, y la propensión a que surjan infecciones muy crónicas con formación de fístulas, salvo que se erradiquen todas las bacterias. Es necesario que los pacientes reciban tratamiento parenteral, como mínimo 6 semanas, para asegurar que los microorganismos que no fueron eliminados quirúrgica-

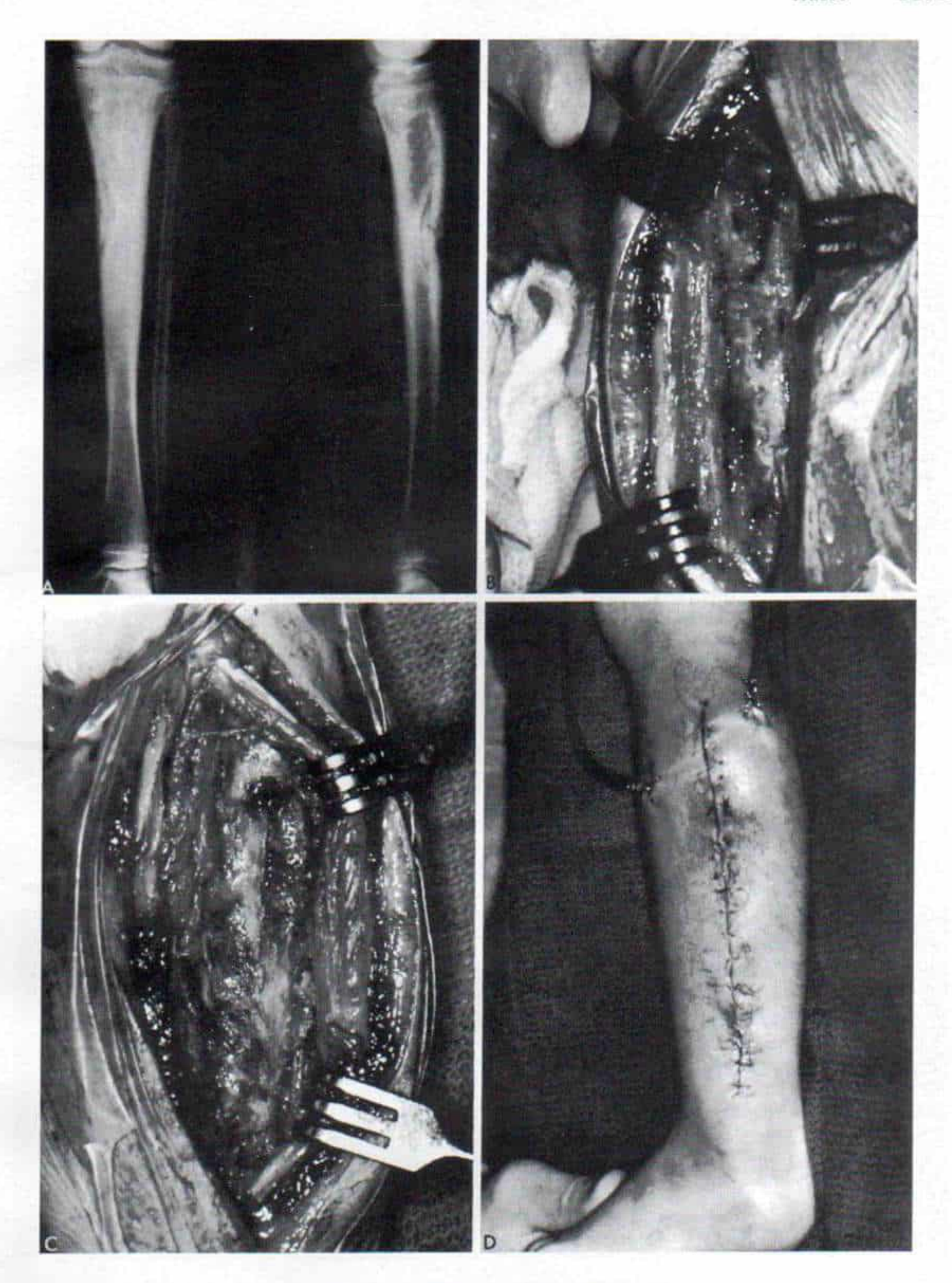


Fig. 3-217. Osteomielitis crónica de la tibia.

A, radiografías anteroposterior y lateral. Son visibles los secuestros y las zonas de destrucción óseas. **B** y **C**, fotografías transoperatorias que muestran la extensa destrucción de hueso. **D**, aspecto postoperatorio de la pierna con las sondas de lavado y aspiración cerrada después del cierre primario de la herida.




Fig. 3-218. Osteomielitis de la porción distal del fémur y proximal de la tibia en un neonato, que se extendió a la epífisis.

Es notable la destrucción extraordinaria. Parecen faltar los cóndilos. **A** y **B**, radiografías anteroposterior y lateral del fémur y porción proximal de la tibia, a los 18 meses. **C**, a los 3 años, en que se le observa gran acortamiento de la extremidad pélvica.

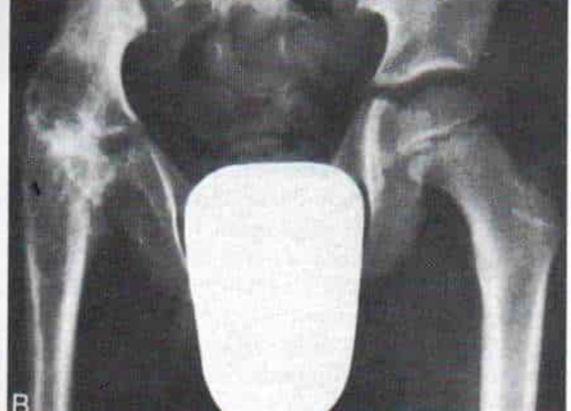



Fig. 3-219. Osteomielitis del cuello femoral en un neonato que destruyó en grado extraordinario la cabeza y el cuello femorales, con luxación tratada por fusión de la cadera.

A, radiografía posterior, en el preoperatorio. **B**, radiografía anteroposterior de ambas caderas después de fusión.

mente muestren "exposición" adecuada a los niveles bactericidas del antibiótico. Más tarde se continuará la administración de productos ingeribles en altas dosis, hasta completar un total de 6 a 12 meses de tratamiento, para eliminar cualquier microorganismo de crecimiento lento. A pesar de la combinación intensiva de métodos quirúrgicos y médicos en el tratamiento, con frecuencia muy molesta, reaparece la osteomielitis crónica por secuestros no identificados, y estas infecciones recurrentes obligan a repetir los ciclos de antibióticos y de drenaje quirúrgico.

Complicaciones

El pronóstico de la osteomielitis hematógena aguda depende de la rapidez y suficiencia del tratamiento; la edad y estado general de salud del paciente, y el tipo de microorganismo y su virulencia. La cifra de mortalidad es pequeñísima; sin embargo, los prematuros y los neonatos con la septicemia fulminante que acompaña a osteomielitis, a menudo fallecen. Su muerte es consecuencia de insuficiencia respiratoria causada por deficiencia pulmonar masiva; por insuficiencia cardíaca ocasionada por abscesos cardíacos, o por abscesos cerebrales. Los niños inmunodeficientes fácilmente presentan infecciones pulmonares fulminantes.

La *artritis séptica concomitante* es la complicación más común. Surge particularmente en la cadera, porque la metáfisis proximal femoral es intracapsular; al haber una solución de continuidad en la corteza, el proceso supurativo se extiende al interior de la articulación. Otros sitios de artritis séptica secundaria a osteomielitis adyacente son rodilla, hombro y tobillo. Es indispensable no contaminar la articulación durante la aspiración de un foco de osteomielitis. El operador debe explorar las articulaciones vecinas, y en especial la cadera, pero la detección temprana de artritis séptica concomitante, cuando surge como complicación de la osteomielitis debe ser drenada quirúrgicamente.

La *tromboflebitis profunda* que acompaña a la osteomielitis aguda en los niños es una complicación muy rara.

Las *fracturas patológicas* del hueso osteomielítico se observan en ocasiones, y en el postoperatorio es importante proteger al miembro afectado. Si aparece una fractura en el hueso afectado, se le tratará por medios conservadores.

La *destrucción de la fisis* puede ocasionar acortamiento y diversas deformidades angulares como genu valgo o varo. En el neonato y el lactante de corta edad, la infección puede extenderse a la epífisis. En la radiografía simple parece "que faltan" los cóndilos femorales, la epífisis tibial proximal o la metáfisis femoral proximal y la epífisis de la cabeza (fig. 3-218). La artrografía se practica para definir la anatomía patológica. Si existen epífisis cartilaginosas y la articulación es moderadamente estable, el tratamiento de las deformidades angulares es la osteotomía correctora (cuneiforme en ángulo cerrado o abierto). Se corrigen simultáneamente las deformidades rotacionales. Si la articulación se destruye y es inestable, la artrodesis es el mejor método de tratamiento (fig. 3-219).

El crecimiento excesivo es consecuencia a veces de la estimulación de tal función por la mayor circulación a la zona y es una secuela pero no una complicación.

La desigualdad en la longitud de los miembros pélvicos, es importante, se trata por epifisiodesis del miembro contralateral más largo, o por alargamiento de la extremidad más corta.

En el tratamiento de la osteomielitis crónica, la eliminación prematura del secuestro antes que se forme el involucro puede ocasionar un defecto masivo en la diáfisis de un hueso largo. En el niño de corta edad, la diáfisis puede regenerarse espontáneamente, pero el miembro afectado quedará acortado. Los defectos masivos de la tibia se tratan mejor por un injerto tibioperoneo posterior, o la transferencia de la diáfisis peronea ipsolateral. Los resultados de la cirugía son mucho mejores que los de la regeneración espontánea[135].

En la osteomielitis crónica persistente, el 0.25% de los casos con trayectos fistulosos terminan por mostrar carcinoma de células escamosas o sarcoma, en la vida adulta.

Sitios poco comunes de afectación

Clavícula. La clavícula rara vez es afectada por la osteomielitis; la cifra de incidencia publicada en la literatura varía de 0 a 7%. El diagnóstico de osteomielitis aguda de la clavícula suele ser tardío[368]. La porción interna

del hueso es el sitio más común de ataque y ello se explica por el mayor aporte sanguíneo y mayor crecimiento del extremo esternal, en comparación con lo observado en el extremo acromial de la clavícula. Los síntomas y signos físicos iniciales pueden ser vagos, con signos sistémicos de poca intensidad como fiebre e incremento del número de leucocitos y aceleración de la velocidad de eritrosedimentación; al evolucionar el proceso infeccioso, a pesar de ello, la zona afectada se hincha, está caliente, y es dolorosa al tacto. El primer signo pudiera ser una masa dolorosa en la porción interna de la clavícula, que puede ser tomada erróneamente por fractura no tratada, o sin unir. Otras entidades por considerar en el diagnóstico son las neoplasias y las lesiones tumorales como el sarcoma de Ewing, el granuloma eosinófilo, el osteoblastoma o el quiste óseo aneurismático. La artritis séptica esternoclavicular y en especial la gonorreica, puede remedar osteomielitis aguda de la clavícula. Las radiografías señalarán la hinchazón de tejidos blandos localizada, en área de radiolucidez y al final formación de hueso subperióstico nuevo y una zona cada vez mayor de destrucción irregular del hueso. La gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc indica mayor captación. La tomografía computadorizada o lineal es útil para definir la lesión. El pediatra y el cirujano ortopedista deben saber de la posibilidad de osteomielitis aguda de la clavícula y sospechar fuertemente que puede surgir. Con el diagnóstico temprano y la antibioticoterapia adecuada, el pronóstico es excelente. El retraso del diagnóstico, con destrucción del hueso y formación de abscesos, obliga a incisión y drenaje quirúrgicos. Para que la cicatriz sea estéticamente aceptable, la incisión en la piel debe estar en concordancia con los pliegues y líneas cutáneas sobre el cuello. La osteomielitis crónica de la clavícula se trata por "cauterización" de la zona afectada, y drenaje y antibioticoterapia parenteral. A veces se necesita ablación parcial o subtotal de la clavícula en casos recalcitrantes; la ablación subperióstica permite cierto grado de regeneración del hueso, y la incapacidad funcional no es muy intensa.

Columna. La osteomielitis de las vértebras por lo común es multifocal y se advierte en niños diabéticos. Los comienzos del cuadro son muy agudos y su curso es fulminante. En lo que toca al cuadro clínico, cuando un niño diabético se queja de dorsalgia aguda con dolor local a la palpación, fiebre alta y leucocitosis, habrá que practicar un gammagrama de hueso con ^{99m}Tc. En él se advertirá la mayor captación en las vértebras afectadas. La tomografía computadorizada señala con exactitud la extensión de la masa del tejido blando, el grado de afectación de hueso, y si existe o no un absceso óseo. Más tarde en el curso de la enfermedad las radiografías indicarán la destrucción de los cuerpos vertebrales[211]. El tratamiento consiste en aspiración y si se extrae pus, drenaje quirúrgico y antibioticoterapia.

Huesos de la pelvis. La osteomielitits de los huesos de la pelvis comprende 2 a 3% de los casos de infección en niños adolescentes. El iliaco es, con mucho, el hueso más afectado, y sitios muy raros de infección primaria son el isquion y el pubis. El microorganismo patógeno más frecuente es el estafilococo dorado coagulasa positivo.

En el *iliaco*, la osteomielitis suele comenzar en la zona vecina a la articulación sacroiliaca. La infección se asienta fuera de la articulación, y por ello la afectación secundaria es rara, pero puede surgir. A veces el acetábulo es el sitio de ataque primario. Desde el punto de vista clínico, según la dirección de la diseminación de la inflamación, la osteomielitis del iliaco en niños, inicialmente asume la forma de tres síndromes: de disco lumbar, glúteo o abdominal.

En el síndrome de *disco lumbar*, el proceso inflamatorio se extiende por la corteza interna del iliaco, en el plano profundo e inferior a la pelvis verdadera, e irrita el tronco superior del plexo lumbosacro. Los signos iniciales son dificultad para la marcha y dolor en la porción baja del dorso, cadera y muslos. La maniobra de elevar el miembro inferior en extensión muestra limitaciones y es dolorosa. La atrofia por desuso del cuádriceps crural disminuye o anula el reflejo rotuliano; sin embargo, no hay déficit sensitivo. En la manipulación pasiva suave se advertirá arco relativamente amplio de rotación de la cadera; sin embargo, los extremos del movimiento son dolorosos. Al palpar la cadera en sentido anterior y la región del cuello femoral en sentido posterior, no hay dolor. En la compresión lateral de la pelvis y con la palpación profunda de la porción posterior del iliaco

cerca de la articulación sacroiliaca, surge dolor intenso. Los anteriores son datos importantes en el diagnóstico diferencial de osteomielitis iliaca, y artritis séptica de la cadera.

En el *síndrome glúteo,* el proceso inflamatorio se extiende a la pared externa del iliaco; cuando se perfora la corteza se forma un absceso subglúteo. El niño se queja de dolor en el glúteo. La compresión manual de la pelvis desencadena dolor en el glúteo afectado. Por palpación se advierte dolor local. En casos muy avanzados puede palparse una masa blanda subglútea. Hay limitación en la elevación del miembro inferior en extensión, pero no existen signos de déficit neurológico.

En el *síndrome abdominal*, el proceso inflamatorio afecta la pared interna del iliaco y se extiende en plano anterior hasta la fosa iliaca. Los síntomas y signos de la forma abdominal de la osteomielitis del iliaco son semejantes a los de la apendicitis aguda. En algunos niños desafortunados se practica apendicectomía antes de corroborar el diagnóstico preciso. Los signos de osteomielitis del iliaco son dolor en la compresión pélvica lateral y dolor localizado a la palpación sobre el sitio de infección, cerca de la articulación sacroiliaca. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de una exploración física sistemática y diligente, para hacer el diagnóstico tempranamente.

Diagnóstico. Las radiografías inicialmente parecen ser normales, pero en la gammagrafía con ^{99m}Tc se advertirá una mayor captación localizada. En la evolución de la enfermedad, más tarde la tomografía lineal y computadorizada detectará lesiones líticas en el iliaco junto a la articulación sacroiliaca. A veces es difícil diferenciar entre la osteomielitis del iliaco y el sarcoma de Ewing. Tachdjian recomienda decididamente la práctica de tomografía computadorizada en casos sospechosos de osteomielitis del iliaco, y si se advierte alguna lesión destructiva, conviene la biopsia quirúrgica. No es recomendable administrar en forma empírica los antibióticos, porque así se retrasaría el diagnóstico del sarcoma de Ewing. En un caso sospechado de osteomielitis del iliaco en que son normales los datos radiográficos (que incluyen tomografía lineal y computadorizada), pero no lo son los de la gammagrafía ósea, cabe iniciar un ciclo intensivo de antibióticos endovenosos en el supuesto clínico de que la enfermedad es una infección y no un cáncer. En el caso de osteomielitis del iliaco habrá mejoría impresionante en término de 24 a 48 horas después de iniciar la antibioticoterapia.

Tratamiento. Consiste en antibióticos endovenosos. Si se ha formado un absceso en hueso, habrá que hacer drenaje quirúrgico del área infectada. Se practica cultivo adecuado para identificar el agente causal. El material de biopsia debe enviarse al laboratorio de patología, para confirmar el diagnóstico de osteomielitis y descartar la presencia de un cáncer y en particular sarcoma de Ewing.

Huesos del tarso. El 10% de los niños, aproximadamente, con osteomielitis, el sitio primario de ataque es uno de los huesos del pie[196]. El hueso atacado con mayor frecuencia es el calcáneo (6 a 8%) y en orden decreciente de frecuencia, le siguen metatarsianos, cuboide, astrágalo, falanges y cuneiformes.

La infección puede ser hematógena o causada por inoculación externa de microorganismos, como en el caso de heridas punzantes.

La osteomielitis por *Pseudomonas* es una complicación grave de las heridas punzantes en el pie[156]. El niño puede sufrir un pinchazo con un clavo, una espina, un fragmento de vidrio, o en la sala de cunas el talón del recién nacido puede infectarse con una aguja contaminada. A veces se observan infecciones mixtas con varios microorganismos.

La osteomielitis de los huesos del pie, desde el punto de vista clínico, es una infección indolora con pocas manifestaciones sistémicas como hiperpirexia y leucocitosis. Los síntomas más constantes son dolor espontáneo y claudicación. Pronto surgen hinchazón y dolor de tejidos blandos a la palpación, y la falange o metatarsianos afectados estarán hichados y dolerán siempre.

El diagnóstico inicial es posible antes que surjan los cambios en la radiografía[387]. El gammagrama de hueso, con radionúclidos como el disfosfonato de ^{99m}Tc detectará la osteomielitis después de comenzar los síntomas. Los primeros signos radiográficos son pérdida del patrón trabecular y distorsión del mismo. 2 a 3 semanas más tarde surgen resorción ósea y periostitis (fig. 3-220). En fecha ulterior aparece un secuestro. Las cavidades abscesadas pueden tener esclerosis de sus bordes (fig. 3-221).

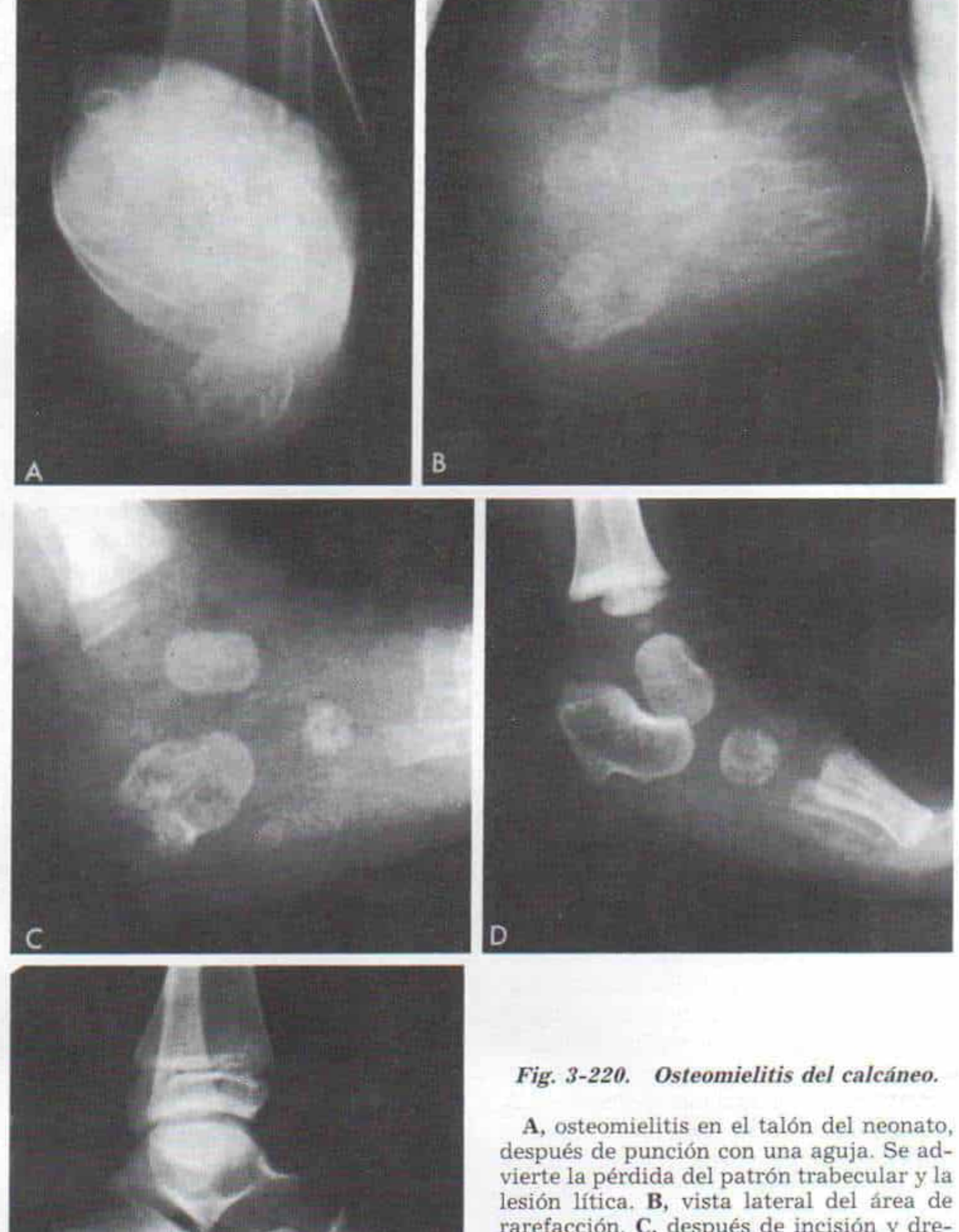


Fig. 3-220. Osteomielitis del calcáneo.

A, osteomielitis en el talón del neonato, después de punción con una aguja. Se advierte la pérdida del patrón trabecular y la lesión lítica. **B**, vista lateral del área de rarefacción. **C**, después de incisión y drenaje. **D**, 1 año después de la operación, en que se observa un osteófito calcificado como complicación. **E**, osteomielitis del calcáneo en un niño de 10 años. Es notable la zona de rarefacción en la porción posterior del cuerpo del calcáneo.

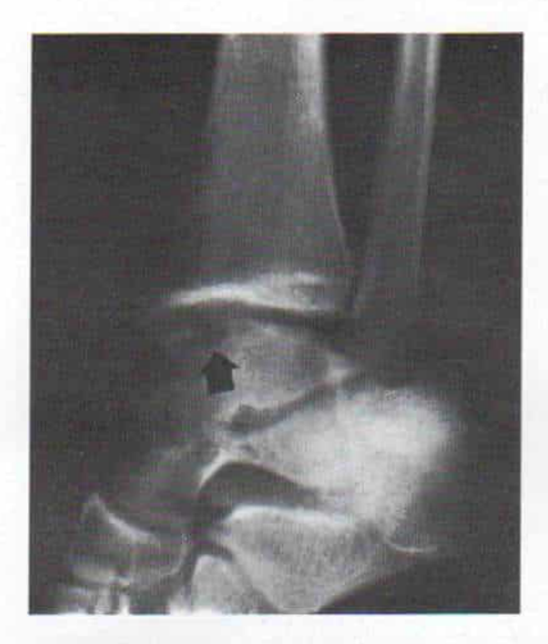


Fig. 3-221. Osteomielitis del astrágalo.

Se advierte la zona de radiolucidez rodeada por esclerosis marginal.

Una técnica importante para corroborar el diagnóstico, es la aspiración en el sitio de dolor máximo a la palpación. Se utiliza una aguja para punción lumbar, de calibre 16 ó 18, con un estilete en su interior. Es indispensable hacer técnicas asépticas preparatorias de la piel, en la forma más detallada posible. Si no se extrae pus subperióstico, se introduce la aguja para penetrar en la corteza y en los espacios intertrabeculares. A menudo en los primeros días de la enfermedad sólo se extraerá líquido serosanguinolento o sangre. El material aspirado se envía al laboratorio para cultivos o antibiogramas. También se hace un frotis con tinción de Gram. Se realizarán todos los intentos para identificar y aislar el microorganismo patógeno.

El tratamiento inmediato es vital. Una vez que se ha obtenido el material para cultivo, habrá que iniciar sin dilación la antibioticoterapia. Si por medio de la tinción de Gram se identifican bacterias Gram-negativas lo más probable será *Pseudomonas aeruginosa*. En el caso de osteomielitis por dicho agente, los antibióticos que se usan son penicilina (carbenicilina o piperacilina) y un aminoglucósido (gentamicina). Si en el frotis se identifican cocos Gram-positivos se usará penicilina acuosa o meticilina sódica por vía endovenosa, y en dosis apropiadas. Tan pronto se identifica al microorganismo patógeno y su sensibilidad a los antimicrobianos, se cambia el antibiótico y se administra el más eficaz.

Por lo común bastan 3 semanas de administración parenteral de los antimicrobianos, junto con el desbridamiento quirúrgico, para curar la enfermedad. Sin embargo, en la serie de Jacobs y colaboradores bastó una media de 10.8 días a base de antimicrobianos y desbridamiento quirúrgico[197].

El pie y pierna afectados se inmovilizan en una férula perfectamente acojinada, con el tarso en posición funcional. Diariamente se estudia el pie para valorar el estado de los signos locales en reacción a los antibióticos y advertir si no hay afectación de las articulaciones vecinas.

Si se aspira pus o si la antibioticoterapia sistémica no logra mejoría rápida en término de 24 a 48 horas, se emprende la descompresión quirúrgica en la forma de incisión y drenaje.

En los adultos, contra la osteomielitis se ha recomendado la ablación parcial o completa del calcáneo. La técnica de corte del talón, de Gaenslen, es la preferida por muchos cirujanos[138]. En los niños se prefiere una técnica quirúrgica más conservadora. Broudy, Scott y Watts señalaron 16 casos de osteomielitis del calcáneo, de los cuales 14 necesitaron tratamiento quirúrgico; en 11, se logró la curación con un régimen a base de antibióticos apropiados, desbridamiento, y raspado a través de incisiones internas y externas. La técnica de corte del talón se utiliza cuando se necesita desbridamiento extenso del calcáneo, en casos de osteomielitis crónica, o en otros en los cuales no se han logrado buenos resultados con desbridamientos menos amplios[46]. Es importante conservar, en la medida de lo posible, el crecimiento de la apófisis del calcáneo. En niños no se recomienda extirpar dicho hueso en el tratamiento de la osteomielitis crónica.

La cicatriz después de la técnica de Gaenslen está situada en plano profundo, y no duele; los tejidos en cada lado de la incisión se curvan para formar "cojincillos" gruesos para el apoyo del peso. Sin embargo, Tachdjian objeta el aspecto del retropié después de la incisión mencionada, y para él es más satisfactoria la técnica quirúrgica de Banks y Laufman. La incisión cutánea se hace en la cara posterior del talón, en concordancia con

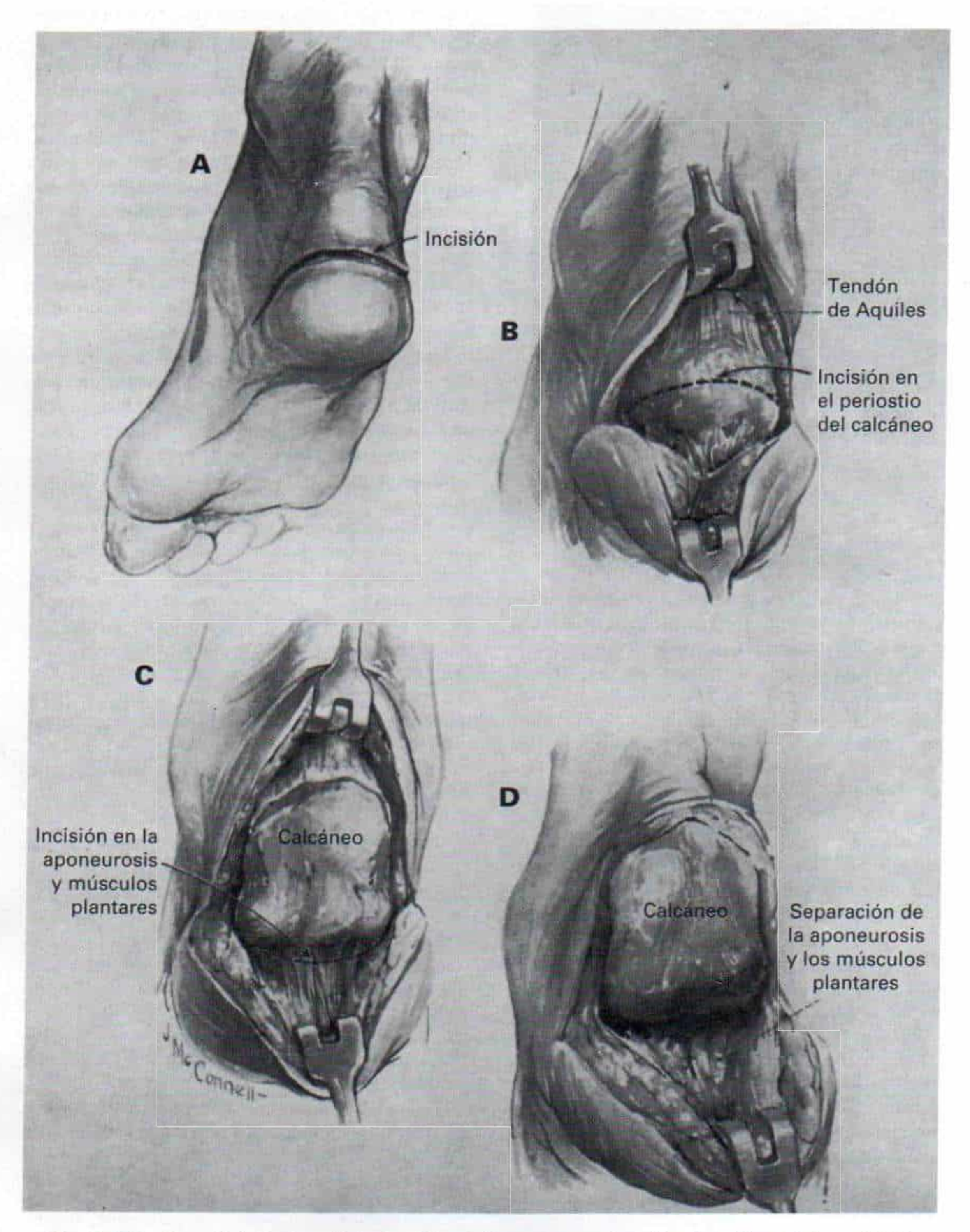


Fig. 3-222. Descubrimiento quirúrgico del calcáneo por una incisión circunferencial en el talón.

(Reimpreso con autorización de Banks, S. W. y Laufman, H.: An Atlas of Surgical Exposures of the Extremities. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1953, p. 379.).

algunos de los pliegues de la piel y se extiende lo necesario en las caras interna y externa del retropié para facilitar el descubrimiento. El cirujano despega y eleva los colgajos de piel; secciona el periostio en concordancia con la incisión cutánea y despega de su punto de origen en el calcáneo, los tejidos blandos de la planta. El cuerpo del calcáneo se descubre en sentido interno, externo e inferior (fig. 3-222)[19].

Antoniou y Conner señalaron siete casos de osteomielitis del astrágalo (cinco niños y dos adultos). La alteración característica fue la formación de un absceso en el cuerpo del astrágalo. En tres de los cinco niños, la cavidad se manifestó en las primeras radiografías. El pus de tres de los abscesos contuvo micrococos coagulasa negativos; en un absceso, el microorganismo identificado en cultivo fue un estafilococo resistente a la penicilina, y en el otro caso el pus fue estéril. La osteomielitis mejoró con raspado y antibioticoterapia[12].

Sesamoideo. Los sesamoideos de la primera articulación metatarsofalángica a veces son el asiento de osteomielitis hematógena.



Fig. 3-223. Osteomielitis del sesamoideo lateral de la primera articulación metatarsofalángica del pie derecho.

La radiografía anterosuperior indica fragmentación neta del sesamoideo lateral, con mayor densidad del fragmento proximal. (Reimpreso con permiso de Torgerson, W. R., and Hammond, G.: Osteomyelitis of the sesamoid bones of the first metatarsophalangeal joint. J. Bone Joint Surg., *51-A*: 1421, 1969.).

Los huesos mencionados han recibido sus nombres de las semillas del ajonjolí *(Sesamum indicum)*, por su configuración. Su primordio cartilaginoso se desarrolla en el tercer mes de la vida fetal, y hacia los 8 años comienza su osificación. En circunstancias normales, los huesos mencionados se osifican a partir de uno, dos o más centros. Los sesamoideos bipartitas o multipartitas aparecen en el 7 al 10% de los pies, y más bien aparecen en el sesamoideo interno (90%). La división o partición normal de los sesamoideos es unilateral en el 75% de los casos, razón por la cual no son útiles las radiografías por comparación con el otro pie[28].

Los sesamoideos del primer dedo casi siempre están en el tendón del flexor corto del primer dedo; en su cara plantar está el cojincillo fibroso grueso del antepié, y en sentido dorsal se articulan con la superficie articular de la cabeza del primer metatarsiano.

En la proyección dorsoplantar de la radiografía del pie, el sesamoide interno (tibial) está dentro de los contornos de la cabeza del primer metatarsiano y es más grande que el externo (peroneo), que se extiende más allá del borde lateral de la cabeza del primer metatarsiano. Para la mejor visualización del sesamoideo se necesitan proyecciones axiales en planos anteroposterior y lateral. A veces las tomografías son útiles.

La osteomielitis de los sesamoideos por lo común se observa en niños mayores de 8 años de edad y en adultos jóvenes. A veces afecta a adultos. No existe el antecedente de una lesión aguda reciente. El primer síntoma es el dolor en la mitad anterior del pie. En las primeras etapas de la enfermedad hay pocos signos locales o sistémicos de infección. El diagnóstico a menudo se retrasa, pues no se sospecha porque los síntomas, según el médico, se deben a distensión o esguince del pie, o celulitis. En el adulto varón el problema puede ser diagnosticado erróneamente como gota. En la exploración hay dolor local a la palpación del sesamoideo afectado, e hinchazón y enrojecimiento en la región de la primera articulación metatarsofalángica.

Las radiografías iniciales son normales, pero en el término de 10 a 14 días el sesamoideo tiene un aspecto irregular y fragmentado (fig. 3-223), para después aparecer densidad relativamente mayor y secuestro, y migración de los fragmentos desvitalizados del hueso.

Al final surge un absceso en las porciones

interna y dorsal de la cabeza del primer metatarsiano, que no se extiende a la superficie plantar gruesa bajo el sesamoideo. Se observa en ocasiones periostitis de la diáfisis del primer metatarsiano.

El tratamiento comprende incisión, drenaje y extracción del sesamoideo, en combinación con antimicrobianos. El pronóstico es satisfactorio y la curación permanente es la norma.

Bibliografía

1. Adatepe, M. H., Powell, O. M., Isaacs, G. H., Nichols, K., and Cefola, R.: Hematogenous pyogenic vertebral osteomyelitis: Diagnostic value of radionuclide bone imaging. J. Nucl. Med., 27:1680, 1986.
2. Agerholm, M., and Trueta, M.: Acute hematogenous osteomyelitis treated with penicillin. Lancet, *1*:877, 1946.
3. Ailsby, R., and Staheli, L.: Pyogenic infection of the sacroiliac joint in children, radioisotope bone scanning as a diagnostic tool. Clin. Orthop., *100*:96, 1974.
4. Akhmedov, M. A., and Rakhimov, A. U.: Pathological fractures and dislocations in hematogenic osteomyelitis in children. Ortop. Travmatol. Protez, 7:50, 1981.
5. Alperin, L. J., and Bender, M. J.: Osteitis pubis. Am. J. Dis. Child., *88*:227, 1954.
6. Altemeier, W. A., and Largen, T.: Antibiotics and chemotherapeutic agents in infections of the skeletal system. J.A.M.A., *150*:1462, 1952.
7. Altemeier, W. A., and Reinecke, M. D.: Roentgenographic interpretation of acute hematogenous osteomyelitis treated with penicillin. A.J.R., *54*:437, 1945.
8. Altemeier, W. A., and Wadsworth, C. L.: An evaluation of penicillin therapy in acute hematogenous osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *30-A*:657, 1948.
9. Ambrose, G. B., and Neers, C. S.: Vertebral osteomyelitis. A diagnostic problem. J.A.M.A., *197*:101, 1966.
10. Anderson, J. R., Scobie, W. G., and Watt, B.: The treatment of acute osteomyelitis in children: A 10-year experience. J. Antimicrob. Chemother., 7-*A*:43, 1981.
11. Anderson, J. R., Orr, J. D., MacLean, D. A., and Scobie, W. G.: Acute haematogenous osteitis. Arch. Dis. Child., 55:953, 1980.
12. Antoniou, D., and Conner, A. N.: Osteomyelitis of the calcaneus and talus. J. Bone Joint Surg., *56-A*:338, 1974.
13. Apell, R. G., and Willich, E.: Roentgen diagnosis of structural changes in the pubic area in children and adolescents. Personal case reports, differential diagnosis and literature review. Radiology, 23-2:66, 1983.
14. Asmar, B. I., and Dajani, A. S.: Ampicillin-chloramphenicol interaction against enteric Gram-negative organisms. Pediatr. Infect. Dis., 2:39, 1983.
15. Ash, J. M., and Gilday, D. L.: The futility of bone scanning in neonatal osteomyelitis: Concise communication. J. Nucl. Med., *21*:417, 1980.
16. Avila, L.: Primary pyogenic infection of the sacro-iliac articulation. J. Bone Joint Surg., *23-A*:922, 1941.
17. Badgley, C. E.: Osteomyelitis of the ileum. Arch. Surg., 28:83, 1934.
18. Baker, L. R. I., Brian, M. D., Miller, J. K., and Raphael, M. J.: Osteomyelitis: An unusual sequel to neutropenia. Br. Med. J., *1*:722, 1967.
19. Balsam, D., Farruggia, S., Goldfarb, C. R., and Stringer, B.: Bone scintigraphy for neonatal osteomyelitis: Simulation by extravasation of intravenous calcium. Radiology, *135*:185, 1980.
19a. Banks, S. W., and Laufman, H.: Surgical Exposure of the Extremities. Philadelphia, Saunders, 1953, p. 378.
20. Banks, A. J., and Menon, J.: The changing face of osteomyelitis. Lancet, *2*:858, 1980.
21. Bannatyne, R. M., and Karmali, M. A.: Meningococcal osteomyelitis. Can. Med. Assoc. J., *125*:1313, 1981.
22. Barson, W. J.: Group C streptococcal osteomyelitis. J. Pediatr. Orthop., *6*:346, 1986.
23. Baylin, G. J., and Glenn, J. C., Jr.: Soft tissue changes early in acute osteomyelitis. A.J.R., *58*:142, 1947.
24. Bearse, C.: Osteomyelitis of the ilium in children. J.A.M.A., *80*:991, 1923.
25. Beaupre, A., and Carroll, N.: The three syndromes of iliac osteomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1087, 1979.
26. Beerman, C. A.: The treatment of acute hematogenous osteomyelitis of the long bones in infants and children. J. Pediatr., *33*:378, 1948.
27. Benedict, E. B.: Carcinoma in osteomyelitis. Surg. Gynecol. Obstet., *53*:1, 1931.
28. Benner, E. J.: The use and abuse of antibiotics. J. Bone Joint Surg., *49-A*:977, 1967.
28a. Bennet, K.: Septische Osteomyelitis als Ätiologie der sog. Typischen Erkrangung der Serambeine des metatarsal knochens. Acta Chir. Scand., *76*:103, 1935.
29. Berard, J., Chauvot, P., and Michel, C. R.: Negative bone scintigraphy in osteomyelitis in children. Difficulties in interpretation. Rev. Chir. Orthop., *68*:475, 1982.
30. Bergdahl, S., Ekengren, K., and Eriksson, M.: Neonatal hematogenous osteomyelitis: Risk factors for long-term sequelae. J. Pediatr. Orthop., *5*:564, 1985.
31. Bergdahl S., Elinder, G., and Eriksson, M.: Treatment of neonatal osteomyelitis with cloxacillin in combination with fusidic acid. Scand. J. Infect. Dis., *13*:281, 1981.
32. Berges, O., Berger, J. P., Boccon-Gibod, L., and Faure, C.: Case report 165: BCG-osteomyelitis of the proximal end of the humerus with an abscess dissecting into the deltoid muscle. Skeletal Radiol., *7*:75, 1981.
33. Berkowitz, I. D., and Wenzel, W.: "Normal" technetium bone scans in patients with acute osteomyelitis. Am. J. Dis. Child, *134*:828, 1980.
34. Berquist, T. H., Brown, M. L., Fitzgerald, R. H., Jr., and May, G. R.: Magnetic resonance imaging: Application in musculoskeletal infection. Magn. Reson. Imaging, *3*:219, 1985.
35. Berry, D. D., Box, Q. T., and Brouhard, B. H.: Adverse reactions to parenteral lincomycin. Pediatrics, *67*:389, 1981.
36. Blanche, D. A.: Osteomyelitis in infants. J. Bone Joint Surg., *34-A*:71, 1952.
37. Blockey, N. J.: Chronic osteomyelitis. An unusual variant. J. Bone Joint Surg., *65-B*:120, 1983.
38. Blockey, N. J., and McAllister, T. A.: Antibiotics in acute osteomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *54-B*:299, 1972.
39. Blockey, N. J., and Watson, J. T.: Acute osteomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *52-B*:77, 1970.
40. Boland, A. I., Jr.: Acute hematogenous osteomyelitis. Orthop. Clin. North Am., *3*:225, 1972.
41. Bonakdar-pour, A., and Gaines, V. D.: The radiology of osteomyelitis. Orthop. Clin. North Am., *14*:21, 1983.
42. Bonkfiglio, M., Kim, Y. M., and Lange, I. A.: Py-

ogenic vertebral osteomyelitis. Disc space infections. Clin. Orthop., *96*:234, 1973.

43. Borovik, P. I., Borovik, G. A., Konovart, B. N., and Troshkov, A. A.: Treatment of septicopyemic forms of acute hematogenic osteomyelitis using dimexide and hyperbaric oxygenation. Vestn. Khir. *127*:94, 1981.
44. Borris, L. C., and Helleland, H.: Growth disturbance of the hind part of the foot following osteomyelitis of the calcaneus in the newborn. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *68-A*:302, 1986.
45. Bose, K. S.: Observations on changes of pattern of chronic pyogenic osteomyelitis following inadequate administration of penicillin: Their similarity with other bone diseases. J. Indian Med. Assoc., *32*:271, 1959.
46. Brodie, B.: Pathological and Surgical Observations of the Diseases of the Joints. 4th Ed. London, Longman, 1836.
46a. Broudy, A. S., Scott, R. D., and Watts, H. G.: The split-heel technique in the management of calcaneal osteomyelitis in children. Report of three cases. Clin. Orthop., *119*:202, 1976.
47. Broughton, R. A., Edwards, M. S., Haffer, A., and Baker, C. J.: Unusual manifestations of neonatal group B streptococcal osteomyelitis. Pediatr. Infect. Dis., *1*:410, 1982.
48. Bruschwein, D. A., Brown, M. L., and McLeod, R. A.: Gallium scintigraphy in the evaluation of disk-space infections. J. Nucl. Med., *21*:925, 1980.
49. Bryson, A. F., and Mandell, B. B.: Primary closure after operative treatment of gross chronic osteomyelitis. Lancet, *1*:1179, 1964.
50. Bryson, Y. J., Connor, J. D., LeClere, M., et al.: High dose oral dicloxacillin treatment of acute staphylococcal osteomyelitis in children. J. Pediatr., *94*:673, 1979.
51. Buchman, J.: The rationale of the treatment of chronic osteomyelitis. Bull. Hosp. Joint Dis., *9*:177, 1948.
52. Buchman, J.: A survey of progress in the understanding of the osteomyelitic lesion and its therapy. Bull. Hosp. Joint Dis., *18*:60, 1957.
53. Buchman, J.: Osteomyelitis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *16*:232, 1959.
54. Buchman, J., and Fenton, R. L.: The role of the surgical approach in the treatment of acute hematogenous osteomyelitis with antibiotic agents. N.Y. State J. Med., *53*:2632, 1953.
55. Burleson, R. L., Johnson, M. C., and Head, H.: Scintigraphic demonstration of experimental abscesses with intravenous Ga citrate and Ga labeled blood leucocytes. Ann. Surg., *178*:446, 1973.
56. Burman, M., Weinkle, I. N., and Langsam, M. J.: Adolescent osteochondritis of the symphysis pubis with considerations of normal radiographic changes in symphysis pubis. J. Bone Joint Surg., *16*:649, 1934.
57. Burrows, P. E., Greenberg, I. D., and Reed, M. H.: The distal femoral defect: Technetium-99m pyrophosphate bone scan results. J. Can. Assoc. Radiol., *33*:91, 1982.
58. Butler, E. C. B.: The treatment, complications and late results of acute hematogenous osteomyelitis. Br. J. Surg., *28*:261, 1940.
59 Cabanela, M. E., Sim, F., Beabout, J. W., and Dahlin, M. D.: Osteomyelitis appearing as neoplasms. Arch. Surg., *109*:68, 1974.
60. Caldwell, G. A., and Wickstrom, J.: The closed treatment of acute hematogenous osteomyelitis. Results in 67 cases. Ann. Surg., *131*:734, 1950.
61. Campagne, D., Goumy, P., Raynaud, E. J., and Veyre, A.: Scintigraphy in infectious bone pathology in children. Value and limitations. Arch. Fr. Pediatr., 39:49, 1982.
62. Canale, S. T., and Manugian, A. H.: Neonatal osteomyelitis of the os calcis: A complication of repeated heel punctures. Clin. Orthop., *156*:178, 1981.
63. Capener, M., and Pierce, K. C.: Pathological fractures in osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *14-A*:501, 1932.
64. Capitanio, M. A., and Kirkpatrick, J. A.: Early radi observations in acute osteomyelitis. A.J.R., *108*:488, 1970.
65. Cass, J. M.: Staphylococcus aureus infections of the long bones in the newly born infant. Arch. Dis. Child., *15*:55, 1940.
66. Chilton, S. J., Aftimos, S. F., and White, P. R.: Diffuse skeletal involvement of streptococcal osteomyelitis in a neonate. Radiology, *134*:390, 1980.
67. Chung, S. M. K., and Borns, P.: Acute osteomyelitis adjacent to the sacro-iliac joint in children. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *55-A*:630, 1973.
68. Chusid, M. J., and Sty, J. R.: Pneumococcal arthritis and osteomyelitis in children. Clin. Pediatr., *20*:105, 1981.
69. Clarke, A. M.: Neonatal osteomyelitis: A disease different from osteomyelitis of older children. Med. J. Aust., *1*:237, 1958.
70. Clawson, D. K., and Dunn, A. W.: Management of common bacterial infections of bones and joints. J. Bone Joint Surg., *49-A*:164, 1967.
71. Clawson, D. K., and Stevenson, J. K.: Treatment of chronic osteomyelitis. Surg. Gynecol. Obstet., *120*:59, 1965.
72. Clinefelter, E. W.: Osteitis pubis. Review of the literature and report of a case. A.J.R., *63*:368, 1950.
73. Cole, W. G., Dalziel, R. E., and Leitl, S.: Treatment of acute osteomyelitis in childhood. J. Bone Joint Surg., *64-A*:218, 1982.
74. Coletti, R. B., Moreland, M. S., Peters, R. F., and Young, P. C.: Primary sternal osteomyelitis with a negative bone scan. Orthopedics, *3*:209, 1980.
75. Collert, S.: Osteomyelitis of the spine. Acta Orthop. Scand., *48*:283, 1977.
76. Compere, E. L.: Treatment of osteomyelitis and infected wounds by closed irrigation with a detergent-antibiotic solution. Acta Orthop. Scand., *32*:324, 1962.
77. Compere, E. L., Metzger, W. I., and Mitra, R. N.: The treatment of pyogenic bone and joint infections by closed irrigation (circulation) with a non-toxic detergent and one or more antibiotics. J. Bone Joint Surg., *49-A*:614, 1967.
78. Compere, E. L., Schnute, A. J., and Catell, L. M.: The use of penicillin in the treatment of acute hematogenous osteomyelitis. Report of twelve cases. Ann. Surg., *122*:954, 1945.
79. Conway, J. J.: Radionuclide bone imaging in pediatrics. Pediatr. Clin. North Am., *24*:701, 1977.
80. Cooppan, R., D'Elia, J., Friedberg, S. and Schoenbaum, S.: Vertebral osteomyelitis in insulin-dependent diabetics. South Afr. Med. J., *50*:1993, 1976.
81. Cottington, G. M., Ferguson, A. B., Jr., and Riden, J. M.: Osteomyelitis since the advent of antibiotics: A study of infants and children. Clin. Orthop., *14*:97, 1959.
82. Cox, F., and Hughes, W. T.: Gallium 67 scanning for the diagnosis of infection in children. Am. J. Dis. Child., *133*:1171, 1979.
83. Crane, L. R., Kapdi, C. C., Lerner, A. M., Silberberg, B. K., and Wolfe, J. N.: Xeroradiographic, bacteriologic, and pathologic studies in experimental staphylococcus osteomyelitis. Proc. Soc. Exp. Biol. Med., *156*:303, 1977.
84. Crock, H. V., Kame, S. K., and Yoshzava, H.: Observations on the venous drainage of the human vertebral body. J. Bone Joint Surg., *55-B*:528, 1973.
85. Cunningham, R. J.: Osteomyelitis of the ribs. Br. Med. J., *5365*:1128, 1963.
86. Curtiss, P. H., Jr.: Some uncommon forms of osteomyelitis. Clin. Orthop., *96*:84, 1973.

87. Das De, S., and McAllister, T. A.: Pseudomonas osteomyelitis following puncture wounds of the foot in children. Injury, *12*:334, 1981.
88. D'Avanzo, M., D'Ascoli, C., Di Lena, C., Gaudino, E., and Esposito, V.: Clinical and etiopathogenetical remarks about some cases of neonatal osteoarthritis. Pediatria, *90*:269, 1982.
89. Davis, J. C., Heckman, J. D., DeLee, J. C., and Buckwold, F. J.: Chronic non-hematogenous osteomyelitis treated with adjuvant hyperbaric oxygen. J. Bone Joint Surg., *68-A*:1210, 1986.
90. Delbarre, F., Rondier, J., Delrieu, F., Evrard, J., Cayla, J., Menkes, C. J., and Amor, B.: Pyogenic infection of the sacroiliac joint. J. Bone Joint Surg., *57-A*:819, 1975.
91. Dennison, W. M.: Haematogenous osteitis in children. Preliminary report on treatment with penicillin. J. Bone Joint Surg., *30-B*:110, 1948.
92. Dennison, W. M.: Osteomyelitis—an historical survey. Glasgow Med. J., *32*:121, 1951.
93. Dennison, W. M.: Unilateral limb lengthening associated with hematogenous osteitis in childhood. Arch. Dis. Child., *27*:54, 1952.
94. Dennison, W. M.: Haematogenous osteitis in the newborn. Lancet, *2*:474, 1955.
95. Devas, M. B.: Malignant change in chronic osteomyelitis. Br. J. Surg., *40*:140, 1952.
96. Deysine, M., Rosario, E., and Isenberg, H. D.: Acute hematogenous osteomyelitis: An experimental model. Surgery, *79*:97, 1976.
97. Deysine, M., Rafkin, H., Teicher, I., et al.: Diagnosis of chronic and postoperative osteomyelitis with gallium 67 citrate scans. Am. J. Surg., *129*:632, 1975.
98. Dich, V. Q., Nelson, J. D., and Haltalin, K. C.: Osteomyelitis in infants and children. A review of 163 cases. Am. J. Dis. Child., *129*:1278, 1975.
99. Dickson, F. D.: The clinical diagnosis, prognosis, and treatment of acute hematogenous osteomyelitis. J.A.M.A., *127*:212, 1945.
100. Dickson, F. D., Diveley, R. L., and Kiene, R. H.: Subacute and chronic osteomyelitis. Treatment with use of chemotherapeutic agents, antibiotics, and primary closure: Follow-up report. Arch. Surg., *66*:60, 1953.
101. Digby, J. M., and Kersley, J. B.: Pyogenic nontuberculous spinal infection. An analysis of thirty cases. J. Bone Joint Surg., *61-B*:47, 1979.
102. Dillehunt, R. B.: Osteomyelitis in infants. Surg. Gynecol. Obstet., *61*:96, 1935.
103. Dilmaghani, A., Close, R., and Rhinelander, F. W.: A method for closed irrigation and suction therapy in deep wound infections. J. Bone Joint Surg., *51-A*:323, 1969.
104. Dombrowski, E. T., and Dunn, A. W.: Treatment of osteomyelitis by debridement and closed wound irrigation-suction. Clin. Orthop., *43*:215, 1965.
105. Donovan, R. M., and Shah, K. J.: Unusual sites of acute osteomyelitis in childhood. Clin. Radiol., 33:222, 1982.
106. Donowitz, L. G., Cole, W. Q., and Lohr, J. A.: Acute spinal epidural abscess presenting as hip pain. Pediatr. Infect. Dis., *2*:44, 1983.
107. Dunkle, L. M., and Brock, N.: Long-term follow-up of ambulatory management of osteomyelitis. Clin. Pediatr., *21*:650, 1982.
108. Dunn, E. J., Bryan, D. M., Nugent, J. T., and Robinson, R. A.: Pyogenic infections of the sacro-iliac joint. Clin. Orthop., *118*:113, 1976.
109. Duszynski, D. O., Kuhn, J. P., Afshani, E., and Riddlesperger, M. M., Jr.: Early radionuclide diagnosis of acute osteomyelitis. Radiology, *117*:337, 1975.
110. Dye, S. F., Lull, R. J., McAuley, R. J., Van Dam, E. B., and Young, W.: Time sequence of bone and gallium scan changes in acute osteomyelitis: An animal model (abstr.). J. Nucl. Med., *20*:647, 1979.
111. Ebong, W. W.: Bilateral pelvic osteomyelitis in children with sickle-cell anemia. Report of four cases. J. Bone Joint Surg., *64-A*:945, 1982.
112. Ebong, W. W.: Pathological fracture complicating long bone osteomyelitis in patients with sickle cell disease. J. Pediatr. Orthop., *6*:177, 1986.
113. Edwards, J. E., Jr., Lehrer, R. I., Stiehm, E. R., Fischer, T. J., and Young, L. S.: Severe candidal infections. Clinical perspective, immune defense mechanisms and current concepts of therapy. Ann. Intern. Med., *89*:91, 1978.
114. Edwards, M. S., Baker, C. J., Granberry, W. M., and Barrett, F. F.: Pelvic osteomyelitis in children. Pediatrics, *61*:62, 1978.
115. Eid, A. M., Issa, H., and Deif, A. I.: Some immunological aspects of staphylococcal haematogenous osteomyelitis. Arch. Orthop. Trauma Surg., *96*:221, 1980.
116. Eismont, F. J., Bohlman, H. H., Soni, P. L., Goldberg, V. M., and Freehafer, A. A.: Vertebral osteomyelitis in infants. J. Bone Joint Surg., *64-B*:32, 1982.
117. Eismont, F. J., Bohlman, H. H., Soni, P. L., Goldberg, V. M., and Freehafer, A. A.: Pyogenic and fungal vertebral osteomyelitis with paralysis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:19, 1983.
118. Ekengren, K., Bergdahl, S., and Eriksson, M.: Neonatal osteomyelitis. Radiographic findings and prognosis in relation to site of involvement. Acta Radiol., *23*:305, 1982.
119. Engler, H. S., Fernandez, A., Bliven, F. E., and Novetz, W. H.: Cancer arising in scars of old burns and in chronic osteomyelitis, ulcers, and drainage sites. Surgery, *55*:654, 1964.
120. Epremian, B. E., and Perez, L. A.: Imaging strategy in osteomyelitis. Clin. Nucl. Med., *2*:218, 1977.
121. Erasmie, U., and Hirsch, G.: Acute haematogenous osteomyelitis in children—the reliability of skeletal scintigraphy. Z. Kinderchir., *32*:360, 1981.
122. Evans, E. M., and Daires, D. M.: The treatment of chronic osteomyelitis by saucerization and secondary skin grafting. J. Bone Joint Surg., *51-B*:454, 1969.
123. Fedotov, V. K., Mozgove'i, I. V., Pedder, V. V., and Nikulin, V. I.: Determination of the borders of osteomyelitic focus in the long tubular bones. Vestn. Khir., *127*:103, 1981.
124. Feigin, R. D., McAlister, W. H., San Joaguin, V. H., and Middlekamp, J. N.: Osteomyelitis of the calcaneus. Am. J. Dis. Child., *119*:61, 1970.
125. Fellander, M.: Paraplegia in spondylitis: Results of operative treatment. Paraplegia, *13*:75, 1975.
126. Fernandez-Ulloa, M., Vasavada, P. J., Hanslits, M. L., Volarich, D. T., and Elgazzar, A. H.: Diagnosis of vertebral osteomyelitis: Clinical, radiological and scintigraphic features. Orthopedics, *8*:1144, 1985.
127. Filipe, G., and Samson, B.: Les arthrites sacro-iliaques à pyogenes de l'enfant. Chir. Pediatr., *19*:101, 1978.
128. Fitzgerald, R. H., Jr.: Orthopaedic Sepsis and Osteomyelitis. Part 1. Antimicrobial therapy for the musculoskeletal system. A.A.O.S. Instruct. Course Lect. *31*:1, 1982.
129. Fitzgerald, R. H., Jr.: Experimental osteomyelitis: Description of a canine model and the role of depot administration of antibiotics in the prevention and treatment of sepsis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:371, 1983.
130. Fleisher, G. R., Paradise, J. E., Plotkin, S. A., and Borden, S., IV: Falsely normal radionuclide scans for osteomyelitis. Am. J. Dis. Child., *134*:499, 1980.
131. Flores, A.: Severe disability of the hand caused by sequelae of osteomyelitis of the forearm during child-

hood. Analysis of 10 cases. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex., *37*:1161, 1980.

132. Fotter, R., and Hollwarth, M.: Importance of bone scanning of osteoscintimetry for assessing development of acute haematogenic childhood osteomyelitis. Z. Orthop., *118*:15, 1980.
133. Fountain, S. S.: A single-stage combined surgical approach for vertebral resections. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1101, 1979.
134. Fraser, J.: Acute osteomyelitis. Br. Med. J., *2*:605, 1924.
135. Fox, L., and Sprung, K.: Neonatal osteomyelitis. Pediatrics, *62*:535, 1978.
136. Frazier, J. K., and Anzel, S. H.: Osteomyelitis of the greater trochanter in children. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *63-A*:833, 1981.
137. Frederickson, B., Yuan, H., and Olans, R.: Management and outcome of pyogenic vertebral osteomyelitis. Clin. Orthop., *131*:160, 1978.
138. Fuselier, H. A., Jr., and Busby, J.: Osteomyelitis of the pubis. South. Med. J., *73*:1649, 1980.
138a. Gaenslen, F. J.: Split heel approach in osteomyelitis of the os calcis. J. Bone Joint Surg., *13*:759, 1931.
139. Garcia, A., Jr., and Grantham, S. A.: Hematogenous pyogenic vertebral osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *42-A*:429, 1960.
140. Garnett, E. S., Cockshott, W. P., and Jacobs, J.: Classical acute osteomyelitis with a negative bone scan. Br. J. Radiol., *50*:757, 1977.
141. Garre, C.: Über besondere Formen und Folgezustande der akuten infektiosen Osteomyelitis. Beitr. Klin. Chir., *10*:241, 1893.
142. Gelfand, M. J., and Silverstein, E. B.: Radionuclide imaging. Use in diagnosis of osteomyelitis in children. J.A.M.A., *237*:245, 1977.
143. Gersten, E., Allison, M. S., and Dalton, H. C.: An epidemiologic study of 100 consecutive cases of osteomyelitis. South. Med. J., *63*:365, 1970.
144. Giedion, A., Holthusen, W., Masel, L. F., and Vischer, D.: Subacute and chronic "symmetrical" osteomyelitis. Ann. Radiol., *15*:329, 1972.
145. Gilday, D. L.: Problems in the scintigraphic detection of osteomyelitis. Radiology, *135*:791, 1980.
146. Gilday, D. L., and Paul, D. J.: Differentiation of osteomyelitis and cellulitis in children using combined blood pool and bone scan (abstr.). J. Nucl. Med., *15*:494, 1974.
147. Gilday, D. L., Paul, D. J., and Paterson, J.: Diagnosis of osteomyelitis in children by combined blood pool and bone imaging. Radiology, *117*:331, 1975.
148. Gilmour, W. N.: Acute hematogenous osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *44-B*:841, 1962.
149. Gledhill, R. B.: Subacute osteomyelitis in children. Clin. Orthop., *96*:57, 1973.
150. Gledhill, R. B.: Various phases of pediatric osteomyelitis. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *22*:245, 1973.
151. Glover, S. C., and Geddes, A. M.: Treatment of pyogenic osteomyelitis. J. Antimicrob. Chemother., *8*:347, 1981.
152. Goergen, T. G., Alazraki, N. P., Halpern, S. E., Heath, V., and Ashburn, W. L.: "Cold" bone lesions: A newly recognized phenomenon of bone imaging. J. Nucl. Med., *15*:1120, 1974.
153. Goforth, W. P., Karlin, J. M., Scurran, B. L., and Silani, S. H.: Hematogenous osteomyelitis of the fifth metatarsal: A case report. J. Am. Podiatry Assoc. *72*:285, 1982.
154. Goldberg, I., Shauer, L., Klier, I., and Seelenfreund, M.: Neonatal osteomyelitis of the calcaneus following a heel pad puncture: A case report. Clin. Orthop., *158*:195, 1981.
155. Goldstein, E. J., Ahonkhai, V. I., Cristofaro, R. L., Pringle, G. F., and Sierra, M. F.: Source of pseudomonas in osteomyelitis of heels. J. Clin. Microbiol., *12*:711, 1980.
156. Gordon, S. L., Evans, C., and Greer, R. B.: Pseudomonas osteomyelitis of the metatarsal sesamoid of the great toe. Clin. Orthop., *99*:188, 1974.
157. Green, M., Nyhan, W. L., Jr., and Fousek, M. D.: Acute hematogenous osteomyelitis. Pediatrics, *17*:368, 1956.
158. Green, N. E., Beauchamp, R. D., and Griffin, P. P.: Primary subacute epiphyseal osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *63-A*:107, 1981.
159. Green, W. T.: Osteomyelitis in infancy. J.A.M.A., *105*:1835, 1935.
160. Green, W. T., and Shannon, M. A.: Osteomyelitis of infants. A disease different from osteomyelitis of older children. Arch. Surg., *32*:462, 1936.
161. Greengard, J.: Acute hematogenous osteomyelitis in infancy. Med. Clin. North Am., *30*:135, 1946.
162. Greenstone, G., and Greensides, R.: Osteomyelitis of the pelvis. A diagnostic problem. Am. J. Dis. Child., *132*:581, 1978.
163. Griffin, P. P.: Bone and joint infections in children. Pediatr. Clin. North Am., *14*:533, 1967.
164. Griffiths, H. E. D., and Jones, D. M.: Pyogenic infection of the spine. A review of twenty-eight cases. J. Bone Joint Surg., *53-B*:383, 1971.
165. Haase, D., Martin, R., and Marrie, T.: Radionuclide imaging in pyogenic vertebral osteomyelitis. Clin. Nucl. Med., *5*:533, 1980.
166. Hald, J. D., Jr., and Sudmann, E.: Acute hematogenous osteomyelitis: Early diagnosis with computed tomography. Acta Radiol., *23*:55, 1982.
167. Haldeman, K. A.: Acute osteomyelitis. A clinical and experimental study. Surg. Gynecol. Obstet., *59*:25, 1934.
168. Hall, B. B., and Fitzgerald, R. H.: The pharmacokinetics of penicillin in osteomyelitis canine bone. J. Bone Joint Surg., *65-A*:526, 1983.
169. Hall, J. E., and Silverstein, E. A.: Acute hematogenous osteomyelitis. Pediatrics, *31*:1033, 1963.
170. Hamilton, S., and Hurley, G. D.: Radio-isotope bone scanning in suspected osteomyelitis in children. Eur. J. Nucl. Med., *4*:325, 1976.
171. Handmaker, H.: Combined imaging in osteomyelitis. J. Nucl. Med., *19*:697, 1978.
172. Handmaker, H.: Acute hematogenous osteomyelitis: Has the bone scan betrayed us? Radiology, *135*:787, 1980.
173. Handmaker, H., and Leonards, R.: The bone scan in inflammatory osseous disease. Semin. Nucl. Med., *6*:95, 1976.
174. Handmaker, H., and O'Mara, E. R.: Gallium imaging in pediatrics. J. Nucl. Med., *18*:1057, 1977.
175. Haque, I. U.: The production of a one-bone forearm as a salvage procedure after haematogenous osteomyelitis. A case report. J. Bone Joint Surg., *64-A*:454, 1982.
176. Harris, N. H.: Some problems in the diagnosis and treatment of acute osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *42-B*:535, 1960.
177. Harris, N. H., and Kirkaldy-Willis, W. H.: Primary subacute pyogenic osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *47-B*:526, 1965.
178. Harsha, W. N.: The natural history of acute hematogenous osteomyelitis. South. Med. J., *57*:370, 1964.
179. Hart, V. L.: Acute hematogenous osteomyelitis in children. J.A.M.A., *108*:524, 1937.
180. Hartrampf, C. R., Scheflan, M., and Bostwick, J., III: The flexor digitorum brevis muscle island pedicle flap: A new dimension in heel reconstruction. Plast. Reconstr. Surg., *66*:264, 1980.
181. Hayden, C. K., Jr., and Swischuk, L. E.: Paraarticular soft tissue changes in infections and trauma of the

lower extremity in children. A.J.R., *134*:307, 1980.
182. Hedstrom, S. A.: The prognosis of chronic staphylococcal osteomyelitis after long-term antibiotic treatment. Scand. J. Infect. Dis., *6*:33, 1974.
183. Hemingway, D. L., and Lieberman, C. M.: Bone scan findings with radiographic clinical and surgical correlation in extensive osteomyelitis: A case report. Clin. Nucl. Med., 5:29, 1980.
184. Henderson, K. C., Roberts, R. S., and Dorsey, S. B.: Group B beta-hemolytic streptococcal osteomyelitis in a neonate. Pediatrics, *59*:Suppl.:1053, 1977.
185. Henson, S. W., Jr., and Coventry, M. B.: Osteomyelitis of the vertebrae as the result of infection of the urinary tract. Surg. Gynecol. Obstet., *102*:207, 1956.
186. Higgins, T. T., Browne, D., and Bodian, M.: A penicillin-treated series of cases of osteomyelitis in childhood. Br. Med. J., *1*:757, 1947.
187. Higham, M.: Infection in a puncture wound after it "healed." Hosp. Pract., *18*:47, 1983.
188. Highland, T. R., and LaMont, R. L.: Osteomyelitis of the pelvis in children. J. Bone Joint Surg., *65-A*:230, 1983.
189. Hobo, T.: Zur Pathogenese der akuten haematogenen Osteomyelitis. Acta Sch. Med. Univ. Kioto, *4*:1, 1921.
190. Holloway, W. J.: Treatment of osteomyelitis and infectious arthritis. Del. Med. J., *53*:347, 1981.
191. Horsky, I., Huraj, E., Sr., Huraj, E., Jr., and Dudakova, M.: Preliminary experience with treatment of osteomyelitis with gentamycin PMMA balls and chains. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *48*:451, 1981.
192. Howie, D. W., Savage, J. P., Wilson, T. G., and Paterson, D.: The technetium phosphate bone scan in the diagnosis of osteomyelitis in childhood. J. Bone Joint Surg., *65-A*:431, 1983.
193. Hutto, J. H., and Ayoub, E. M.: Streptococcal osteomyelitis and arthritis in a neonate. Am. J. Dis. Child., *129*:1449, 1975.
194. Isaacs, D., Bower, B. D., and Moxon, E. R.: Neonatal osteomyelitis presenting as nerve palsy. Br. Med. J. (Clin. Res.), *292*:1071, 1986.
195. Iudin, I. B., Zhirova, L. F., Prokopenko, I. D., and Klepikov, I. I.: Septic shock in the clinical picture of acute hematogenous osteomyelitis in children. Klin. Khir., *1*:38, 1983.
196. Jackson, M. A., and Nelson, J. D.: Etiology and medical management of acute suppurative bone and joint infections in pediatric patients. J. Pediatr. Orthop., *2*:313, 1982.
196a. Jacobs, J. C.: Acute osteomyelitis. N.Y. State J. Med., 5:90, 1978.
197. Jacobs, N. M., and Rice, T. W.: Puncture wound osteomyelitis (letter). J. Pediatr., *107*:645, 1985.
198. James, T.: Acute osteomyelitis in infancy and early childhood. Br. J. Surg., *41*:87, 1953.
199. Jensen, T. M., and Jensen, H. P.: Shortening of the extremities after neonatal osteomyelitis (English abstract). Ugeskr. Laeger, *148*:2030, 1986.
200. Jergesen, F., and Jawetz, E.: Pyogenic infections in orthopedic surgery, combined antibiotic and closed wound treatment. Am. J. Surg., *106*:152, 1963.
201. Johannsen, A., Jepsen, O. L., and Winge, J.: Radiological and scintigraphic examination of the sacroiliac joints in the diagnosis of sacroiliitis. Dan. Med. Bull., *21*:246, 1974.
202. Jones, D. C., and Cady, R. B.: "Cold" bone scans in acute osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:376, 1981.
203. Jones, G. B.: Place of surgery in treatment of acute haematogenous osteomyelitis. Proc. R. Soc. Med., *64*:1200, 1971.
204. Jordan, M. C., and Kirby, W. M. M.: Pyogenic vertebral osteomyelitis; treatment with antimicrobial agents and bed rest. Arch. Intern. Med., *128*:405, 1971.
205. Jupiter, J. B., Ehrlich, M. G., Novelline, R. A., Leeds, H. C., and Keim, D.: The association of septic thrombophlebitis with subperiosteal abscesses in children. J. Pediatr., *101*:690, 1982.
206. Kahn, D. S., and Pritzker, K. P., II.: The pathophysiology of bone infection. Clin. Orthop., *96*:12, 1973.
207. Kamran, D., Muller, W., Peter, H. H., and Rieger, C. L.: Clinical and immunologic findings in BCG osteomyelitis. Monatsschr. Kinderheilkd., *130*:899, 1982.
208. Kandel, S. N., and Mankin, H. J.: Pyogenic abscesses of the long bones in children. Clin. Orthop., *96*:108, 1973.
209. Kaplan, S. L.: Osteomyelitis in children. Compr. Ther., *8*:69, 1982.
210. Kaplan, S. L., Mason, E. O., Jr., and Feigin, R. D.: Clindamycin versus nafcillin or methicillin in the treatment of staphylococcus aureus osteomyelitis in children. South. Med. J., *75*:138, 1982.
211. Kattapuram, S. V., Phillips, W. C., and Boyd, R.: CT in pyogenic osteomyelitis of the spine. A.J.R., *140*:1199, 1983.
212. Kelly, P. J., Martin, W. J., and Coventry, M. B.: Chronic osteomyelitis. II. Treatment with closed irrigation and suction. J.A.M.A., *213*:1843. 1970.
213. Kemp, H. B. S., Jackson, J. W., and Shaw, N. C.: Laminectomy in paraplegia due to infective spondylosis. Br. J. Surg., *61*:66, 1974.
214. Kemp, H. B. S., Jackson, J. W., Jeremiah, M. D., and Hall, A. J.: Pyogenic infections occurring primarily in intervertebral discs. J. Bone Joint Surg., *55-B*:698, 1973.
215. Kessel, A. W. L.: Acute osteomyelitis. Br. Med. J., *1*:352, 1956.
216. Kienitz, M.: Cephalosporin antibiotics in the treatment of acute osteomyelitis in children. Postgrad. Med. J., *47*:S87, 1971.
217. King, D. M., and Mayo, K. M.: Subacute haematogenous osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *51-B*:458, 1969.
218. King, D. M., and Mayo, K. M.: Infective lesions of the vertebral column. Clin. Orthop., *96*:248, 1973.
219. Koch, J.: Untersuchengen über die Lokalisation der Bakterien das Verhalten des Knochen markes und die Veranderungen der Knochen, ins besondere der Epiphysen, bei Infektionskrankheiten. Z. Hyg. Infektionskr., *69*:436, 1911.
220. Kochhar, V. L., and Srivastava, K. K.: Unusual lesions of the clavicle. Int. Surg., *61*:51, 1976.
221. Kolyvas, E., Rosenthal, L., Ahronheim, G. A., Lisbona, R., and Marks, M. I.: Serial Ga-citrate imaging during treatment of acute osteomyelitis in childhood. Clin. Nucl. Med., *3*:461, 1978.
222. Komolafe, F.: Pyogenic osteomyelitis of the rib in children. Pediatr. Radiol., *12*:245, 1982.
223. Kozlowski, K.: Brodie's abscess in the first decade of life. Report of eleven cases. Pediatr. Radiol., *10*:33, 1980.
224. Kozlowski, K., Masel, J., Harbison, S., and Yu, J.: Multifocal chronic osteomyelitis of unknown etiology. Report of five cases. Pediatr. Radiol., *13*:130, 1983.
225. Kramer, S. J., Post, J., and Sussman, M.: Acute hematogenous osteomyelitis of the epiphysis. J. Pediatr. Orthop., *6*:493, 1986.
226. Kudriavtsev, V. A., Udal'tsova, G. A., and Vorypin, D. M.: Acute hematogenic osteomyelitis of the spine in children. Vestn. Khir., *128*:93, 1982.
227. Kuhn, J. P., and Berger, P. E.: Computed tomographic diagnosis of osteomyelitis. Radiology, *130*:503, 1979.

228. Kulowski, J.: Pyogenic osteomyelitis of the spine. J. Bone Joint Surg., *18*:343, 1936.
229. Kulowski, J.: Management of hematogenous pyogenic osteomyelitis. Surgery, *40*:1094, 1956.
230. Kunze, W., Gunther, E., and Bauer, I.: Neonatal osteomyelitis and arthritis caused by group B streptococcus. Acta Paediatr. Acad. Sci. Hung., *21*:227, 1980.
231. Lai, T. K., Hingston, J., and Scheifele, D.: Streptococcal neonatal osteomyelitis. Am. J. Dis. Child., *134*:711, 1980.
232. Lardé, D., Mathieu, D., Frija, J., Gaston, A., and Vasile, N.: Vertebral osteomyelitis: Disk hypodensity on CT. A.J.R., *139*:963, 1982.
233. Langenskiöld, A.: Femur remodelled during growth after osteomyelitis causing coxa vara and shaft necrosis. J. Pediatr. Orthop., *2*:289, 1982.
234. Leeson, M., Weiner, D., and Klein, L.: Osteomyelitis of the clavicle in children. Orthopedics, *5*:428, 1982.
235. Leftridge, C. A., Jr.: Osteomyelitis of the calcaneus secondary to heel pad puncture. A case report. J.A.M.A., *69*:507, 1977.
236. Lehey, E. B.: Primary closure in chronic (non-tuberculous) osteomyelitis. N.Y. J. Med., *52*:1045, 1952.
237. Letts, R. M., Afifi, A., and Sutherland, J. B.: Technetium bone scanning as an aid of atypical acute osteomyelitis in children. Surg. Gynecol. Obstet., *140*:899, 1975.
238. Lewin, J. S., Rosenfield, N. S., Hoffer, P. B., and Downing, D.: Acute osteomyelitis in children: Combined Tc-99m and Ga-67 imaging. Radiology, *158*:795, 1986.
239. Lexer, E.: Experiment über osteomyelitis. Arch. Klin. Chir., *53*:266, 1896.
240. Lilien, L. E., Harris, V. J., Ramaurthy, R. S., and Pildes, R. S.: Neonatal osteomyelitis of the calcaneus: Complication of heel puncture. J. Pediatr., *88*:478, 1976.
241. Lim, M. O., Gresham, E. L., Franken, E. A., Jr., and Leake, R. D.: Osteomyelitis as a complication of umbilical artery catherization. Am. J. Dis. Child., *131*:142, 1977.
242. Lisbona, R., and Rosenthall, L.: Observations on the sequential use of 99M Tc-phosphate complex and 67Ga imaging in osteomyelitis, cellulitis, and septic arthritis. Radiology, *123*:123, 1977.
243. Louw, J. H., and Shandling, B.: Acute haematogenous osteomyelitis with special reference to osteitis of the neck of the femur. Arch. Dis. Child., *36*:117, 1961.
244. Lovell, W. W., King, R. E., and Alldredge, R.: Carcinoma in skin, sinuses, and bone following chronic osteomyelitis. South. Med. J., *50*:266, 1957.
245. McAdam, J. W.: Penicillin treatment of acute hematogenous osteomyelitis. Br. J. Surg., *33*:167, 1945.
246. McElvenny, R. T.: The use of closed circulation and suction in the treatment of chronically infected, acutely infected, and potentially infected wounds. Am. J. Orthop., *3*:86, 1961.
247. McHenry, M. C., Alfidi, R. J., Wilde, A. H., and Hawk, W. A.: Hematogenous osteomyelitis. Clev. Clin. Q., *42*:125, 1975.
248. McKellar-Hall, R. D.: A short note on the changing outlook in osteomyelitis brought about by the introduction of penicillin. Med. J. Aust., *1*:401, 1946.
249. Mader, J. T., and Wilson, K. J.: Comparative evaluation of cefamandole and cephalothin in the treatment of experimental staphylococcus aureus osteomyelitis in rabbits. J. Bone Joint Surg., *65-A*:507, 1983.
250. Mader, J. T., Guckian, J. C., Glass, D. L., and Reinarz, F. A.: Therapy with hyperbaric oxygen for experimental osteomyelitis due to staphylococcus aureus in rabbits. J. Infect. Dis., *138*:312, 1978.
251. Mader, J. T., Brown, G. L., Guckian, J. C., Wells, C. H., and Reinarz, J. A.: A mechanism for the amelioration by hyperbaric oxygen of experimental staphylococcal osteomyelitis in rabbits. J.Infect. Dis., *142*:915, 1980.
252. Mahboubi, S.: CT appearance of nidus in osteoid osteoma versus sequestration in osteomyelitis. J. Comput. Assist. Tomogr., *10*:457, 1986.
253. Majd, M.: Radionuclide imaging in early detection of childhood osteomyelitis and its differentiation from cellulitis and bone infarction. Ann. Radiol., *20*:9, 1977.
254. Majd, M., and Frankel, R. S.: Bone scanning in osteomyelitis, cellulitis, and bone infarcts in children. J. Nucl. Med., *16*:547, 1975.
255. Majd, M., and Frankel, R. S.: Radionuclide imaging in skeletal inflammatory and ischemic disease in children. A.J.R., *126*:832, 1976.
256. Makins, G. H., and Abbott, F. L.: On acute primary osteomyelitis of the vertebrae. Ann. Surg., *23*:510, 1896.
257. Marandian, M. H., Mortazavi, H., Behvad, A., Haghigat, H., Lessani, M., and Youssefian, B.: Bone scan in the diagnosis of infectious osteoarthritis. Sem. Hôp. Paris, *56*:873, 1980.
258. Markestad, T.: Hematogenous osteomyelitis in children. Tidsskr. Nor. Laegenforen, *100*:212, 1980.
259. Marks, M. I.: Haemophilus influenzae type B and pyogenic osteomyelitis. J. Antimicrob. Chemother., *9*:495, 1982.
260. Marks, K. L., and Turner, W. L.: Carcinoma occurring in the sinuses of chronic osteomyelitis. Br. J. Surg., *38*:206, 1950.
261. Mathieson, A. J.: Primary pyogenic osteomyelitis of the ribs. Br. Med. J., *5358*:668, 1963.
262. Meyer, T. L., Kregler, A. B., and Smith, W. S.: Antibiotic management of staphylococcal osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *47-A*:285, 1967.
263. Meyers, B. R., Berson, B. L., Gilbert, M., and Hirschman, S. Z.: Clinical patterns of osteomyelitis due to gram-negative bacteria. Arch. Intern. Med., *131*:228, 1973.
264. Miller, J. I. I., and Gates, G. F.: Scintigraphy of sacroiliac pyarthrosis in children. J.A.M.A., *238*:2701, 1977.
265. Miller, W. B., Murphy, W. A., and Gilula, L. A.: Brodie abscess: Reappraisal. Radiology, *132*:15, 1979.
266. Miskew, D. B., Block, R. A., and Witt, P. F.: Aspiration of infected sacroiliac joints. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1071, 1979.
267. Mitra, R. N.: Experimental osteomyelitis in rabbits. J. Int. Coll. Surg., *41*:171, 1964.
268. Mok, P. M., Reilly, B. J., and Ash, J. M.: Osteomyelitis in the neonate. Clinical aspects and the role of radiography and scintigraphy in diagnosis and management. Radiology, *145*:677, 1982.
269. Mollan, R. A. B., and Piggot, J.: Acute osteomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *59-B*:2, 1977.
270. Morgan, A., and Yates, A. K.: The diagnosis of acute osteomyelitis of the pelvis. Postgrad. Med. J., *42*:74, 1966.
271. Morrey, B. F., and Bianco, A. S.: Hematogenous osteomyelitis of the clavicle in children. Clin. Orthop., *125*:24, 1977.
272. Morrey, B. F., and Peterson, H. A.: Hematogenous pyogenic osteomyelitis in children. Orthop. Clin. North Am., *6*:935, 1975.
273. Morrey, B. F., Bianco, A. J., and Rhodes, K. H.: Hematogenous osteomyelitis at uncommon sites in children. Mayo Clin. Proc., *53*:707, 1978.
274. Morrissy, R. T.: Bone and joint sepsis in children. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *31*:49, 1982.
275. Morse, T. S., and Pryles, C. V.: Infections of the bones and joints in children. N. Engl. J. Med., *262*:846, 1960.

276. Murphy, J., Anderson, N., and White, M.: Early diagnosis of acute osteomyelitis in childhood using radionuclide bone scanning. Ir. Med. J., *73*:166, 1980.
277. Murphy, M. E.: Primary pyogenic infection of sacroiliac joint. N.Y. State J. Med., *77*:1309, 1977.
278. Murray, R. A.: Importance of soft tissue to treatment of chronic osteomyelitis. J.A.M.A., *180*:198, 1962.
279. Musher, D. M., Thorsteinsson, S. B., Minuth, J. N., and Luchi, R. J.: Vertebral osteomyelitis; still a diagnostic pitfall. Arch. Intern. Med., *136*:105, 1976.
280. Nachlas, I. W., and Markheim, H. R.: Acute hematogenous osteomyelitis. A study of treatment. J. Bone Joint Surg., *30-A*:673, 1948.
281. Nade, S.: Acute haematogenous osteomyelitis in infancy and childhood. J. Bone Joint Surg., *65-B*:109, 1983.
282. Nélaton, A.: Eléments de Pathologie Chirurgicale. Paris, Gerner-Baillière, 1844.
283. Nelson, D. L., Hable, K. A., and Matsen, J. M.: Proteus mirabilis osteomyelitis in two neonates following heel puncture. Am. J. Dis. Child., *125*:109, 1973.
284. Nelson, H. T., and Taylor, A.: Bone scanning in the diagnosis of osteomyelitis. J. Nucl. Med., *19*:696, 1978.
285. Nelson, J. D., Bucholz, R. W., Kusmiesz, H., and Shelton, S.: Benefits and risks of sequential parenteral-oral cephalosporin therapy for suppurative bone and joint infections. J. Pediatr. Orthop., *2*:255, 1982.
286. Nerdrum, H. J., and Karlsen, R. L.: Isotope-examination with Tc-diphosphonate in inflammatory skeletal diseases. Tidsskr. Nor. Laegeforen., *100*:572, 1980.
287. Nersesiants, I. V., and Zakharova, L. B.: Early morphological changes in acute hematogenic osteomyelitis. Vestn. Khir., *126*:85, 1981.
288. Neu, H. C., Meropol, N. J., and Fu, K. P.: Antibacterial activity of ceftriaxone (Ro 13-9904), a β-lactamase–stable cephalosporin. Antimicrob. Agents Chemother., *19*:414, 1981.
289. Nguyen, V. D., London, J., and Cone, R. O., 3rd: Ring sequestrum: Radiographic characteristics of skeletal fixation pin-tract osteomyelitis. Radiology, *158*:129, 1986.
290. Niebauer, J. J.: Development of squamous-cell carcinomata in the sinus tracts of chronic osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *28*:280, 1946.
291. Nixon, G. W.: Hematogenous osteomyelitis of metaphyseal-equivalent locations. A.J.R., *130*:123, 1978.
292. Nixon, G. W.: Problems and complications of acute hematogenous osteomyelitis. Personal communication, 1986.
293. Norden, C. W.: Experimental osteomyelitis. IV. Therapeutic trials with rifampin alone and in combination with gentamicin, sisomicin, and cephalothin. J. Infect. Dis., *132*:493, 1975.
294. Norden, C. W.: Experimental osteomyelitis. V. Therapeutic trials with oxacillin and sisomicin alone and in combination. J. Infect. Dis., *137*:155, 1978.
295. Norden, C. W., and Dickens, D. R.: Experimental osteomyelitis. III. Treatment with cephaloridine. J. Infect. Dis., *127*:525, 1973.
296. Norden, C. W., and Kennedy, E.: Experimental osteomyelitis. I. A description of the model. J. Infect. Dis., *122*:410, 1970.
297. Norden, C. W., and Kennedy, E.: Experimental osteomyelitis. II. Therapeutic trials and measurement of antibiotic levels in bone. J. Infect. Dis., *124*:565, 1971.
298. Norden, C. W., Niederreiter, K., and Shinners, E. M.: Treatment of experimental chronic osteomyelitis due to Staphylococcus aureus with teicoplanin. Infection, *14*:136, 1986.
299. O'Brien, T., McManus, F., MacAuley, P. H., and Ennis, J. T.: Acute haematogenous osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:450, 1982.
300. O'Connell, C. J., Chery, A. V., and Zoll, J. G.: Osteomyelitis of the cervical spine: Candida guilliermondi. Ann. Intern. Med., *79*:748, 1973.
301. Ogden, J. A., and Lister, G.: The pathology of neonatal osteomyelitis. Pediatrics, *55*:474, 1975.
302. Orr, H. W.: The treatment of acute osteomyelitis by drainage and rest. J. Bone Joint Surg., *9*:733, 1927.
303. Orr, H. W.: The treatment of osteomyelitis and other infected wounds by drainage and rest. Surg. Gynecol. Obstet., *45*:446, 1927.
304. Orr, H. W.: Osteomyelitis and Compound Fractures and Other Infected Wounds. St. Louis, Mosby, 1929.
305. Ottolenghi, C. E.: Aspiration biopsy of the spine. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1531, 1969.
306. Pachlau, G.: Die Besonderheiten des Osteomyelitis im frühen Kindesalter. Monatschr. Kinderheilkd., *55*:280, 1932.
307. Painter, C. F.: Brodie's abscess in pelvic bone. N. Engl. J. Med., *202*:585, 1930.
308. Paley, D., Moseley, C. F., Armstrong, P., and Prober, C. G.: Primary osteomyelitis caused by coagulase-negative staphylococci. J. Pediatr. Orthop., *6*:622, 1986.
309. Park, C. H., Kapadia, D., and O'Hara, A. E.: Three phase bone scan findings in stress fracture. Clin. Nucl. Med., *6*:587, 1981.
310. Peirson, E. L., Jr.: Osteochondritis of symphysis pubis. Surg. Gynecol. Obstet., *49*:834, 1929.
311. Peterson, S., Knudsen, F. U., Andersen, E. A., and Egeblad, M.: Acute haematogenous osteomyelitis and septic arthritis in childhood. A 10-year review and follow-up. Acta Orthop. Scand., *51*:451, 1980.
312. Phemister, D. P.: Chronic fibrous osteomyelitis. Ann. Surg., *90*:756, 1929.
313. Pope, T. L., Teague, W. G., Kossack, R., Bray, S. T., and Flannery, D. B.: Pseudomonas sacroiliac osteomyelitis: Diagnosis by gallium citrate Ga 67 scan. Am. J. Dis. Child., *136*:649, 1982.
314. Potter, C. M. C.: Osteomyelitis in the newborn. J. Bone Joint Surg., *36-B*:578, 1954.
315. Price, C. T., and Mills, W. L.: Radial lengthening for septic growth arrest. J. Pediatr. Orthop., *3*:88, 1983.
316. Prigg, E. K.: The treatment of chronic osteomyelitis with the use of muscle transplant or iliac graft. J. Bone Joint Surg., *28*:576, 1946.
317. Pritchard, A. E., and Robinson, M. P.: Staphylococcal infection of the spine. Lancet, *2*:1165, 1961.
318. Prober, C. G.: Oral antibiotic therapy for bone and joint infections. Pediatr. Infect. Dis., *1*:8, 1982.
319. Prober, C. G., and Yeager, A. S.: Use of the serum bactericidal titer to assess the adequacy of oral antibiotic therapy in the treatment of acute hematologenous osteomyelitis. J. Pediatr., *95*:131, 1979.
320. Probst, F. P., Björksten, B., and Gustavson, K. H.: Radiological aspects of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Ann. Radiol., *21*:115, 1978.
321. Prokopova, L. V., Aleksiuk, K. P., Nikolaeva, N. G., and Bugaeva, T. L.: Metaepiphyseal osteomyelitis in children. (English abstract.) Khirurgiia (Mosk.), *8*:122, 1986.
322. Puig, G. J.: Pyogenic osteomyelitis of the spine: Differential diagnosis through clincial and roentgenographic observations. J. Bone Joint Surg., *28*:29, 1946.
323. Rao, B. R., Winebright, J. W., and Bartow, J.: Value of total-body bone scan in a child with osteomyelitis. Clin. Nucl. Med., *5*:559, 1980.
324. Rao, S., Solomon, N., Miller, S., and Dunn, E.: Scintigraphic differentiation of bone infarction from osteomyelitis in children with sickle cell disease. J. Pediatr., *107*:685, 1985.
325. Raptopoulos, V., Doherty, P. W., Goss, T. P., King, M. A., Johnson, K., and Gantz, N. M.: Acute osteomyelitis: Advantage of white cell scans in early detection. A.J.R., *139*:1077, 1982.

326. Ray, M. K., and Ruckley, R. W.: Osteomyelitis of the clavicle. Br. J. Clin. Pract., *36*:329, 1982.
327. Razinkov, A. G., and Kosiakov, G. A.: Treatment of acute hematogenic osteomyelitis in children taking into account the immunological reactivity and coagulation properties of the blood. Klin. Khir., *6*:45, 1980.
328. Rendle-Short, A.: Acute osteomyelitis of the ilium. Br. Med. J., *2*:97, 1931.
329. Resnick, D., Pineda, C. J., Weisman, M. H., and Kerr, R.: Osteomyelitis and septic arthritis of the hand following human bites. Skeletal Radiol., *14*:263, 1985.
330. Rhodes, K. H.: Antibiotic management of acute osteomyelitis and septic arthritis in children. Orthop. Clin. North Am., *6*:915, 1975.
331. Rinsky, L., Goris, M. L., Shurman, D. J., and Nagel, D. A.: 99 Technetium bone scanning in experimental osteomyelitis. Clin. Orthop., *128*:361, 1979.
332. Roberts, J. M., Drummond, D. S., Breed, A. L., and Chesney, J.: Subacute hematogenous osteomyelitis in children: A retrospective study. J. Pediatr. Orthop., *2*:249, 1982.
333. Rodriguez, W., Ross, S., Khan, W., McKay, D., and Moskowitz, P.: Clindamycin in the treatment of osteomyelitis in children. Am. J. Dis. Child., *131*:1088, 1977.
334. Rolan, E., Couceiro, J. M., Rodriguez Blanco, R., Ruza, J., Hernandez, M. S., and Vicente, R.: A case of neonatal infection with osteomyelitis of the sternum and its partial destruction. An. Esp. Pediatr., *13*:1043, 1980.
335. Rosenthal, R. E., Spickard, W., Anderson, M., Douglas, R., and Rhamy, R. K.: Osteomyelitis of the symphysis pubis: A separate disease from osteitis pubis. J. Bone Joint Surg., *64-A*:123, 1982.
336. Rosenthall, L., Kloiber, R., Damtew, B., and Al-Majid, H.: Sequential use of radiophosphate and radiogallium imaging in the differential diagnosis of bone, joint, and soft tissue infection: Quantitative analysis. Diagn. Imaging, *51*:249, 1982.
337. Rosenthall, L., Lisbon, R., Hernandez, M., and Hadjipavlou, A.: 99m Tc PP and 67 Ga imaging following insertion of orthopedic devices. Radiology, *133*:717, 1979.
338. Ross, P. M., and Flemming, J. L.: Vertebral body osteomyelitis; spectrum and natural history. Clin. Orthop., *118*:190, 1976.
339. Rowling, D. E.: The positive approach to chronic osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:681, 1959.
340. Russin, L. D., and Staab, E. V.: Unusual bone scan findings in acute osteomyelitis: Case report. J. Nucl. Med., *17*:617, 1976.
341. Sachs, W.: Radionuclide scanning in osteomyelitis. J. Foot Surg., *25*:311, 1986.
342. Sankarankutty, M.: Pyogenic osteomyelitis of the clavicle (a report of two cases and review of the literature). Br. J. Clin. Pract., *35*:116, 1981.
343. Sapico, F. L., and Mongomerie, J. Z.: Pyogenic vertebral osteomyelitis: Report of nine cases and review of the literature. Rev. Infect. Dis., *1*:754, 1979.
344. Savoini, E., Capanna, R., Mercuri, M., Stilli, S., and Calderoni, P.: Results in the immunotherapeutic and surgical treatment of hematogenous chronic osteomyelitis in children. Chir. Organi Mov., *67*:397, 1981.
345. Schaad, O. B., McCracken, G. H., and Nelson, J. D.: Pyogenic arthritis of the sacroiliac joint in pediatric patients. Pediatrics, *66*:375, 1980.
346. Scheman, L., Janota, M., and Lewin, P.: The production of experimental osteomyelitis. Preliminary report. J.A.M.A., *117*:1525, 1941.
347. Schmidt, D., Murbarak, S., and Gelbeman, R.: Septic shoulders in children. J. Pediatr. Orthop., *1*:67, 1981.
348. Schopfer, K., Matter, L., Brunner, C., Pagon, S., Stanisic, M., and Baerlocher, K.: BCG osteomyelitis. Case report and review. Helv. Paediatr. Acta, *37*:73, 1982.
349. Schroeder, S. A., Catino, D., Toala, P., and Finland, M.: Chronic pseudomonas osteomyelitis. Report on the use of gentamycin sulphate in three cases. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1611, 1970.
350. Schubiner, H., Letourneau, M., and Murray, D. L.: Pyogenic osteomyelitis versus pseudo-osteomyelitis in Gaucher's disease. Report of a case and review of the literature. Clin. Pediatr., *20*:667, 1981.
351. Schwartz, R. H., and Reing, C. M.: Acute hematogenous osteomyelitis secondary to Hemophilus influenzae. J. Pediatr. Orthop., *1*:385, 1981.
352. Scoles, P. V., Hilty, M. D., and Sfakianakis, G. N.: Bone scan patterns in acute osteomyelitis. Clin. Orthop., *153*:210, 1980.
353. Season, E. H., and Miller, P. R.: Multifocal subacute pyogenic osteomyelitis in a child, a case report. Clin. Orthop., *116*:76, 1976.
354. Season, E. H., and Miller, P. R.: Primary subacute pyogenic osteomyelitis in long bones of children. J. Pediatr. Surg., *11*:347, 1976.
355. Sefton, G. K.: Osteomyelitis after closed femoral fracture in a child. J. R. Coll. Surg. Edinb., *27*:113, 1982.
356. Shahar, E., Frand, M., and Rotem, Y.: Ewing sarcoma simulating acute osteomyelitis. Harefuah, *98*:167, 1980.
357. Shandling, B.: Acute hematogenous osteomyelitis: A review of 300 cases treated during 1952–1959. S. Afr. Med. J., *34*:520, 1960.
358. Shannon, J. G., and Woolhouse, F. M.: Treatment of chronic bone infection. J. Bone Joint Surg., *36-A*:841, 1954.
359. Siagailo, P. T., and Nosar', A. E.: Primary chronic osteomyelitis in children. Klin. Khir., *12*:48, 1981.
360. Siemsen, J. K., and Waxman, A. D.: Early diagnosis of hematogenous osteomyelitis. J. Nucl. Med., *15*:533, 1974.
361. Siffert, R. S.: The effect of juxta-epiphyseal pyogenic infection on epiphyseal growth. Clin. Orthop., *10*:131, 1957.
362. Silva, J., Jr., and Harvey, W. C.: Detection of infections with gallium-67 and scintigraphic imaging. J. Infect. Dis., *130*:125, 1974.
363. Simms, R. G., Brown, B. S., Hyndman, J. C., and Goldbloom, R. B.: Osteomyelitis of the pubis in childhood. Can. Med. Assoc. J., *124*:1028, 1981.
364. Singson, R. D., Berdon, W. E., Feldman, F., Denton, J. R., Abramson, S., and Baker, D. H.: "Missing" femoral condyle: An unusual sequela to neonatal osteomyelitis and septic arthritis. Radiology, *161*:359, 1986.
365. Sitarz, A. L., Bedon, W. E., Wolff, J. A., and Baker, D. H.: Acute lymphocytic leukemia masquerading as acute osteomyelitis. A report of two cases. Pediatr. Radiol., *9*:33, 1980.
366. Solheim, L. F., Paus, G., Liverud, K., and Stoen, E.: Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. A new clinical-radiological syndrome. Acta Orthop. Scand., *51*:37, 1980.
367. Speed, K.: Growth problems following osteomyelitis of adolescent long bones. Surg. Gynecol. Obstet., *34*:469, 1922.
368. Srivastava, K. K., Garg, L. D., and Kochhar, V. L.: Osteomyelitis of the clavicle. Acta Orthop. Scand., *45*:662, 1974.
369. Staab, E. V., and McCartney, W. H.: Role of gallium 67 in inflammatory disease. Semin. Nucl. Med., *8*:219, 1978.
370. Staheli, L. T., Nelp, W. B., and Marty, R.: Strontium 87m scanning: Early diagnosis of bone and joint infections in children. J.A.M.A., *221*:1159, 1972.

371. Starr, C. L.: Acute hematogenous osteomyelitis. Arch. Surg., *4*:567, 1922.
372. Stauffer, R. N.: Pyogenic vertebral osteomyelitis. Orthop. Clin. North Am., *6*:1015, 1975.
373. Stevens, D. B.: Experimental osteomyelitis. Surg. Forum, *14*:450, 1963.
374. Stone, D. B., and Bonfiglio, M.: Pyogenic vertebral osteomyelitis. Arch. Intern. Med., *112*:491, 1963.
375. Sullivan, D. C., Rosenfield, N. S., Ogden, J., and Gottschalk, A.: Problems in the scintigraphic detection of osteomyelitis in children. Radiology, *135*:731, 1980.
376. Sullivan, J. A., Vasileff, T., and Leonard, J. C.: An evaluation of nuclear scanning in orthopaedic infections. J. Pediatr. Orthop., *1*:73, 1981.
377. Sultanvaev, T. Z.: Errors in the diagnosis and treatment of acute hematogenic osteomyelitis in children. Khirurgiia, *4*:92, 1982.
378. Suzuki, Y., Hisada, K., and Takeda, M.: Demonstration of myositis ossificans by 99m-technetium-pyrophosphate bone scanning. Radiology, *11*:663, 1974.
379. Swartzendruber, D. C., Nelson, G., and Hayes, R. L.: Gallium 67 localization in lysosomal-like granules of leukemic and nonleukemic murine tissues. J. Natl. Cancer Inst., *46*:941, 1971.
380. Sy, M. W., Westring, D. W., and Weinberger, G.: "Cold" lesions on bone imaging. J. Nucl. Med., *16*:1013, 1975.
381. Teates, C. D., and Williamson, B. R. J.: "Hot and cold" bone lesion in acute osteomyelitis. A.J.R., *129*:157, 1977.
382. Tetzlaff, T. R., McCracken, G. H., and Nelson, J. D.: Oral antibiotic therapy for skeletal infections of children. J. Pediatr., *92*:485, 1978.
383. Thompson, J., and Lewis, I. C.: Osteomyelitis in the newborn. Arch. Dis. Child., *25*:273, 1950.
384. Thompson, R. H. S., and Dubos, R. J.: Production of experimental osteomyelitis in rabbits by intravenous injection of Staphylococcus aureus. J. Exp. Med., *68*:191, 1938.
385. Trackler, R. T., Miller, K. E., Sutherland, D. H., and Chadwick, D. L.: Childhood pelvic osteomyelitis presenting as a "cold" lesion on bone scan: Case report. J. Nucl. Med., *17*:620, 1976.
386. Trauner, D. A., and Connor, J. A.: Radioactive scanning in diagnosis of acute sacroiliac osteomyelitis. Pediatrics, *87*:751, 1975.
387. Treves, S., Khettry, J., Broker, F. H., Wilkinson, R. H., and Watts, H.: Osteomyelitis: Early scintigraphic detection in children. Pediatrics, *57*:173, 1976.
388. Tronzo, R. G., and Dowling, J. J.: Acute hematogenous osteomyelitis of children in era of broad-spectrum antibiotics. A comprehensive review. Clin. Orthop., 22:108, 1962.
389. Trueta, J.: Acute hematogenous osteomyelitis: Its pathology and treatment. Bull. Hosp. Joint Dis., *14*:5, 1953.
390. Trueta, J.: The normal vascular anatomy of the human femoral head during growth. J. Bone Joint Surg., *39-B*:358, 1957.
391. Trueta, J.: Acute hematogenous osteomyelitis: Its pathology and treatment. Bull. N.Y. Acad. Med. 35:25, 1959.
392. Trueta, J.: The three types of acute hematogenous osteomyelitis. A clinical and vascular study. J. Bone Joint Surg., *41-B*:671, 1959.
393. Trueta, J., and Morgan, J. D.: Late results in the treatment of 100 cases of acute haematogenous osteomyelitis. Br. J. Surg., *41*:449, 1954.
394. Tumeh, S. S., Aliabadi, P., Weissman, B. N., and McNeil, B. J.: Chronic osteomyelitis: Bone and gallium scan patterns associated with active disease. Radiology, *158*:685, 1986.
395. Uhren, R., and Curtis, P.: Calcaneal osteomyelitis of the newborn: A case report. J. Fam. Pract., *11*:809, 1980.
396. Visudhiphan, P., Chiemchanya, S., Somburanasin, R., and Dheandhanoo, D.: Torticollis as the presenting sign in cervical spine infection and tumor. Clin. Pediatr., *21*:71, 1982.
397. Wald, E. R., Mirro, R., and Gartner, J. C.: Pitfalls in the diagnosis of acute osteomyelitis by bone scan. Clin. Pediatr., *19*:597, 1980.
398. Waldvogel, F. A., and Vasey, H.: Osteomyelitis: The past decade. N. Engl. J. Med., *303*:360, 1980.
399. Waldvogel, F. A., Medoff, G., and Swartz, M. N.: Osteomyelitis: A review of clinical features, therapeutic considerations, and unusual aspects. N. Engl. J. Med., *282*:198, 260, 316, 1970.
400. Waldvogel, F. A., Medoff, G., and Swartz, M. N.: Osteomyelitis: Clinical Features, Therapeutic Considerations and Unusual Aspects. Springfield, Ill., Thomas, 1971.
401. Waugh, W.: Fibrosarcoma occurring in a chronic bone sinus. J. Bone Joint Surg., *34-B*:642, 1952.
402. Wedge, J. H., Oryschak, A. F., Robertson, D. E., and Kirkaldy-Willis, W. H.: Atypical manifestations of spinal infections. Clin. Orthop., *123*:155, 1977.
403. Weeks, J. L., Garcia-Prats, J. A., and Baker, C. J.: Methicillin-resistant Staphylococcus aureus osteomyelitis in a neonate. J.A.M.A., *245*:1662, 1981.
404. Weinstein, A. J.: Selection of antimicrobial therapy. Instr. Course Lect., *31*:14, 1982.
405. Weinstein, J. M.: Hyperbaric medicine. N.I.T.A., *5*:126, 1982.
406. Weissberg, E. D., Smith, A. L., and Smith, D. H.: Clinical features of neonatal osteomyelitis. Pediatrics, *53*:505, 1974.
407. Weld, P. W.: Osteomyelitis of the ilium masquerading as acute appendicitis. J.A.M.A., *173*:634, 1960.
408. Wenger, D. R., Bobechke, W. P., and Gilday, D. L.: The spectrum of intervertebral disc-space infection in children. J. Bone Joint Surg., *60-A*:100, 1978.
409. Wheeler, R. D., Rinsky, L. A., Bleck, E. E., and Gouis, M.: False-negative bone scans in osteomyelitis: A clinical and experimental study. Orthop. Trans., *4*:102, 1980.
410. White, M., and Dennison, W. M.: Acute haematogenous osteitis in childhood. J. Bone Joint Surg., *34-B*:608, 1952.
411. White, R. G., Davidson, D. C., and Paterson, D.: Acute haematogenous osteomyelitis. Rec. Adelaide Child. Hosp., *1*:509, 1977.
412. Wilensky, A. O.: Osteomyelitis of the vertebrae. Ann. Surg., *89*:561, 1929.
413. Wilensky, A. O.: Osteomyelitis: Its Pathogenesis, Symptomatology and Treatment. New York, Macmillan, 1934.
414. Wilkinson, F. R.: Diagnosis and early treatment of acute hematogenous osteomyelitis in children. Pediatrics, *1*:796, 1948.
415. Wilson, J. C., and McKeever, F. M.: Bone growth disturbance following hematogenous acute osteomyelitis. J.A.M.A., *107*:1188, 1936.
416. Wilson, J. C., and McKeever, F. M.: Hematogenous acute osteomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *18*:328, 1936.
417. Winters, J. L., and Cahen, I.: Acute hematogenous osteomyelitis. A review of 66 cases. J. Bone Joint Surg., *42-A*:691, 1960.
418. Wittmann, D. H., and Schassan, H. H.: Distribution of moxalactam in serum, bone, tissue fluid, and peritoneal fluid. Rev. Infect. Dis., *4*:Suppl.:S610, 1982.
419. Wolf, C. R., and Brower, T.: Primary pyogenic arthritis of the sacro-iliac joint. Clin. Orthop., *70*:239, 1970.

420. Wolman, B.: Acute osteomyelitis in infancy. Acta Paediatr., 45:595, 1956.
421. Yogev, R., Burkholder, E., and Davis, A. T.: Synergistic action of ampicillin and nafcillin against ampicillin-resistant Haemophilis influenzae. Antimicrob. Agents Chemother., 17:461, 1980.
422. Yogev, R., and Kabat, W. J.: Synergistic action of nafcillin and ampicillin against ampicillin-resistant Haemophilus influenza type b bacteremia and meningitis in infant rats. Antimicrob. Agents Chemother., 18:122, 1980.
423. Young, F.: Acute osteomyelitis of the ilium. Surg. Gynecol. Obstet., 58:986, 1934.

OSTEOMIELITIS POR SALMONELA

La infección del hueso por salmonelas es rara. Antes que se contara con los antibióticos, en que prevalecía la fiebre tifoidea, Murphy señaló una incidencia de osteomielitis del 0.84% en 18840 personas con la enfermedad mencionada[26]. La incidencia es menor en el caso de la fiebre paratifoidea u otras salmonelosis[13,41].

En la osteomielitis tifoídica, las lesiones surgen a finales de la convalecencia en la forma de abscesos crónicos en huesos, que pueden romperse y drenar en planos subcutáneos. La fibrosis y la calcificación de los tejidos blandos vecinos tienden a localizar la infección. Puede haber afectación de vértebras, costillas y huesos largos. De las lesiones osteomielíticas, se han identificado en cultivo algunas **salmonelas** que causan intoxicación alimentaria, como *Salmonella dublin*[24].

Infección ósea por salmonelas en hemoglobinopatías

En niños con enfermedades drepanocíticas como serían las hemoglobinopatías SS, SC o la talasemia S, a veces surge osteomielitis por salmonelas[1-3,8,9,11,17,18,21,36,38].

Staphylococcus aureus es un agente frecuente de la osteomielitis en tales pacientes, y por ello la incidencia de osteomielitis por *Salmonella* es cientos de veces mayor que en la población general[3]. La elevada incidencia se explica por tres factores. En primer lugar, la trombosis local de los vasos finos de la mucosa intestinal puede hacer que se pierda la integridad de la mucosa, y facilitar la invasión de bacterias intraluminales llevadas por vasos sanguíneos. En siguiente lugar, la duración de la bacteriemia puede ser prolongada por el estado hipoesplénico del sujeto con drepanocitosis, y así las bacterias tienen una mayor oportunidad de infectar al huésped[12]. Por último, la hiperplasia de médula y los múltiples infartos de hueso son focos de hipoxia y necrosis aséptica, de modo que constituyen puntos de menor resistencia que facilitan la localización y diseminación de la salmonela. Los huesos largos y las vértebras son los sitios de ataque frecuente. La osteomielitis por *Salmonella* se caracteriza por afectación frecuente de múltiples sitios.

La enfermedad suele comenzar de modo insidioso con febrícula, y dolor óseo e hinchazón locales. En término de 7 a 12 días en la radiografía se advierten múltiples lesiones líticas "en sacabocado" en toda la metáfisis y la diáfisis, con formación extensa de hueso nuevo subperióstico, y esclerosis irregular (fig. 3-224). Los conductos de Havers "sacavados" y ensanchados en la anemia drepanocítica permiten que la infección se disemine por la médula y la corteza.

Tratamiento

Las salmonelas son mucho más sensibles a las cefalosporinas de tercera generación como moxalactam, cefotaxima y ceftriaxona, que los fármacos tradicionales contra ellas, como ampicilina o cloranfenicol[27]. A menudo está indicado el drenaje quirúrgico del absceso de hueso, y la aspiración cerrada y lavado. Se transfunde sangre completa para corregir la anemia, según sea necesario. La tasa de recidiva es grande. En casos crónicos rebeldes es mejor taponar la herida y dejarla abierta para drenaje extenso, y cerrarla en forma secundaria una vez controlada la infección. También convendría considerar el empleo de oxigenación hiperbárica[15,19,23,28,33].

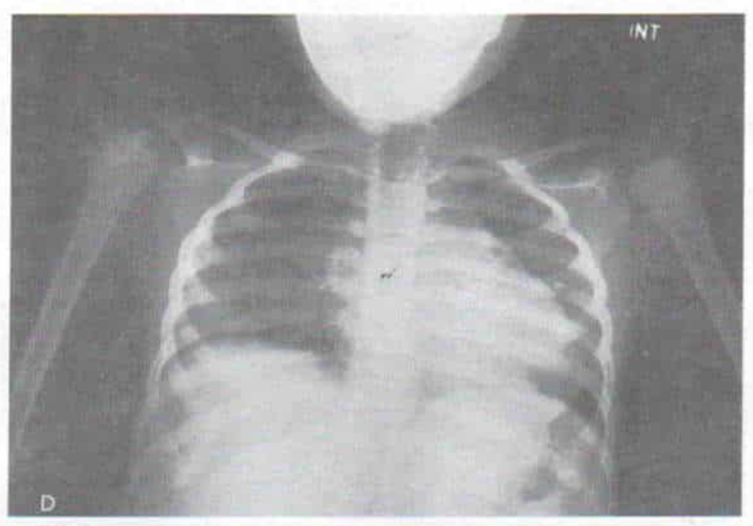
Bibliografía

1. Adeyokunnu, A. A., and Hendrickse, R. G.: Salmonella osteomyelitis in childhood. A report of 63 cases seen in Nigerian children of whom 57 had sickle cell anaemia. Arch. Dis. Child., 55:175, 1980.
2. Annotation: Sickle cells and salmonella. Br. Med. J., 2:537, 1957.
3. Barrett-Connor, E.: Bacterial infection and sickle cell anemia. Medicine, 50:97, 1971.



Fig. 3-224. Osteomielitis por Salmonella en el fémur de un niño con enfermedad drepanocítica.

A, vistas anteroposterior y lateral del fémur en que se observa la lesión destructiva en la porción distal de la diáfisis. Es notable el secuestro. **B**, radiografías postoperatorias de los dos fémures. Se extrajo el secuestro y se raspó en la mejor forma el fémur infectado. **C**, radiografía anteroposterior de las caderas del mismo paciente. Se identifican los cambios avasculares en la cabeza de ambos fémures.
La ilustración continúa en la página siguiente



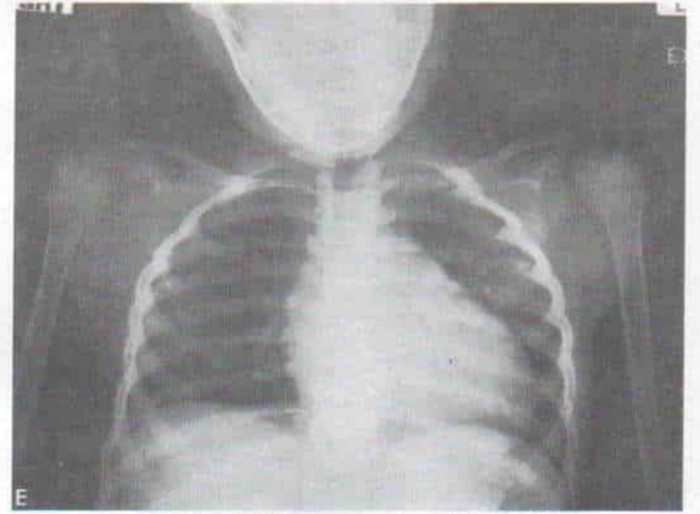


Fig. 3-224 (continuación). Osteomielitis por Salmonella en el fémur de un niño con enfermedad drepanocítica.

D y **E**, radiografías anteroposteriores de ambos hombros hechas en rotación interna y externa cuando el niño tenía menor edad. Se advierten los cambios necróticos asépticos en la cabeza de los húmeros.

4. Beaupre, A., and Carroll, N.: The three syndromes of iliac osteomyelitis in children. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1087, 1979.
5. Chari, P. R., Choudary, H. R., Dutt, K. P., and Naidu, M. L.: Typhoid osteomyelitis: Report of a case. Aust. N.Z. J. Surg., *41*:174, 1971.
6. Charosky, C. B., and Marcove, R. C.: Salmonella paratyphi osteomyelitis. Report of a case simulating a giant cell tumor. Clin. Orthop., 99:190, 1974.
7. Cherubin, C. E., Neu, H. C., Imperato, P. J., Harvey, R. P., and Bellen, N.: Septicemia with non-typhoid Salmonella. Medicine (Baltimore), 53:365, 1974.
8. deTorregrosa, M. V., Dapena, R. B., Hernandez, H., and Ortiz, A.: Association of salmonella-caused osteomyelitis and sickle-cell disease. J.A.M.A., *174*:354, 1960.
9. Ebong, W. W.: Bilateral pelvic osteomyelitis in children with sickle-cell anemia. Report of four cases. J. Bone Joint Surg. *64-A*:945, 1982.
10. Ebrahim, G. J., and Grech, P.: Salmonella osteomyelitis in infants. J. Bone Joint Surg., *48-B*:350, 1966.
11. Engh, C. A., Hughes, J. L., Abrams, R. C., and Bowerman, J. W.: Osteomyelitis in the patient with sickle-cell disease. Diagnosis and management. J. Bone Joint Surg., 53-A:1, 1971.
12. Feigin, R. D., and Cherry, J. D.: Textbook of Pediatric Infectious Disease. Philadelphia, Saunders, 1981, p. 558.
13. Giaccai, L., and Idriss, H.: Osteomyelitis due to salmonella infection. J. Pediatr., *41*:73, 1952.
14. Gupta, J. C.: Unusual local manifestations of salmonella infections. J. Indian Med. Assoc., *42*:31, 1964.
15. Hamblen, D. L.: Hyperbaric oxygenation. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1129, 1968.
16. Harris, N. H.: Salmonella typhi osteomyelitis. Proc. R. Soc. Med., 59:709, 1966.
17. Hendrickse, R. G., and Collard, P.: Salmonella osteomyelitis in Nigerian children. Lancet, *1*:80, 1960.
18. Hook, E. W.: Salmonella osteomyelitis in patients with sickle-cell anemia. N. Engl. J. Med., *257*:403, 1957.
19. Hopkinson, W. L., and Towers, A. G.: Effects of hyperbaric oxygen on some common pathogenic bacteria. Lancet, 2:1361, 1963.
20. Hughes, J. G., and Carroll, D. S.: Salmonella osteomyelitis complicating sickle-cell disease. Pediatrics, *19*:184, 1957.
21. Landesman, S. H., Rao, S. P., and Ahonkhai, V. I.: Infections in children with sickle cell anemia. Special reference to pneumococcal and salmonella infections. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *4*:407, 1982.

22. L'e, C. T.: Salmonella vertebral osteomyelitis: A case report with literature review. Am. J. Dis. Child., *136*:722, 1982.
23. McAllister, T. A., Stark, J. N., Norman, J. N., and Ross, R. M.: Inhibitory effects of hyperbaric oxygen on bacteria and fungi. Lancet, 2:1040, 1963.
24. Miller, A. A.: Salmonella dublin osteomyelitis of the spine. Report of a fatal case. Br. Med. J., *1*:194, 1954.
25. Mills, K. L.: Osteomyelitis of the spine due to Salmonella muenchen. J. Bone Joint Surg., *46-B*:697, 1964.
26. Murphy, J. B.: Bone and joint disease in relation to typhoid fever. Surg. Gynecol. Obstet., 23:119, 1916.
27. Neu, H. C., Meropol, N. J., and Fu, K. P.: Antibacterial activity of ceftriaxone (ro 13–9904), a β-lactamase-stable cephalosporin. Antimicrob. Agents Chemother., *19*:414, 1981.
28. Ollodart, R. M., Seitz, C. R., Blair, E., Henning, G., and Buxton, R. W.: Effect of hyperbaric oxygen on gram-negative bacilli. Clin. Res., *12*:37, 1964.
29. Ortiz-Neu, C., Marr, J. S., Cherubin, C. E., and Neu, H. C.: Bone and joint infections due to salmonella. J. Infect. Dis., *138*:820, 1978.
30. Roberts, A. H., and Hillburg, L. E.: Sickle-cell disease with salmonella osteomyelitis. J. Pediatr., 52:170, 1958.
31. Rozansky, R., Ehrenfield, E. N., and Matoth, Y.: Paratyphoid osteomyelitis. Report of two cases. Br. Med. J. 2:297, 1948.
32. Simon, S. D., and Silver, C. M.: Salmonella osteomyelitis. Report of three cases, one with fatal outcome and autopsy. J. Int. Coll. Surg., 28:197, 1957.
33. Slack, W. K., Thomas, D. A., and Perkins, D.: Hyperbaric oxygenation in chronic osteomyelitis. Lancet, *1*:1093, 1965.
34. Smilack, J. D., and Goldberg, M. A.: Bone and joint involvement with Arizona hinshawii. Report of a case and review of the literature. Am. J. Med. Sci., *270*:503, 1975.
35. Specht, E. E.: Hemoglobinopathic salmonella osteomyelitis. Orthopedic aspects. Clin. Orthop., *79*:110, 1971.
36. Walker, G. F.: Typhoid spine in a Nigerian with sickle haemoglobin. J. Bone Joint Surg., *45-B*:683, 1963.
37. Widen, A. L., and Cordon, L.: Salmonella typhimurium osteomyelitis with sickle-cell hemoglobin E disease. A review and case report. Ann. Intern. Med., *54*:510, 1961.
38. Wigh, R., and Thompson, H. J.: Cortical fissuring in osteomyelitis complicating sickle cell anemia. Radiology, *55*:553, 1950.

OSTEOMIELITIS BRUCELOSICA

Es causada por varias especies de brucela, como *B. abortus*, *B. melitensis*, y *B. suis*. El trastorno afecta más bien a granjeros, personas que trabajan en empacadoras de carne, o que beben leche no pasteurizada. Rara vez afecta a niños.

La brucelosis por *B. abortus* es el tipo más común que se observa en EE.UU. y Europa, y

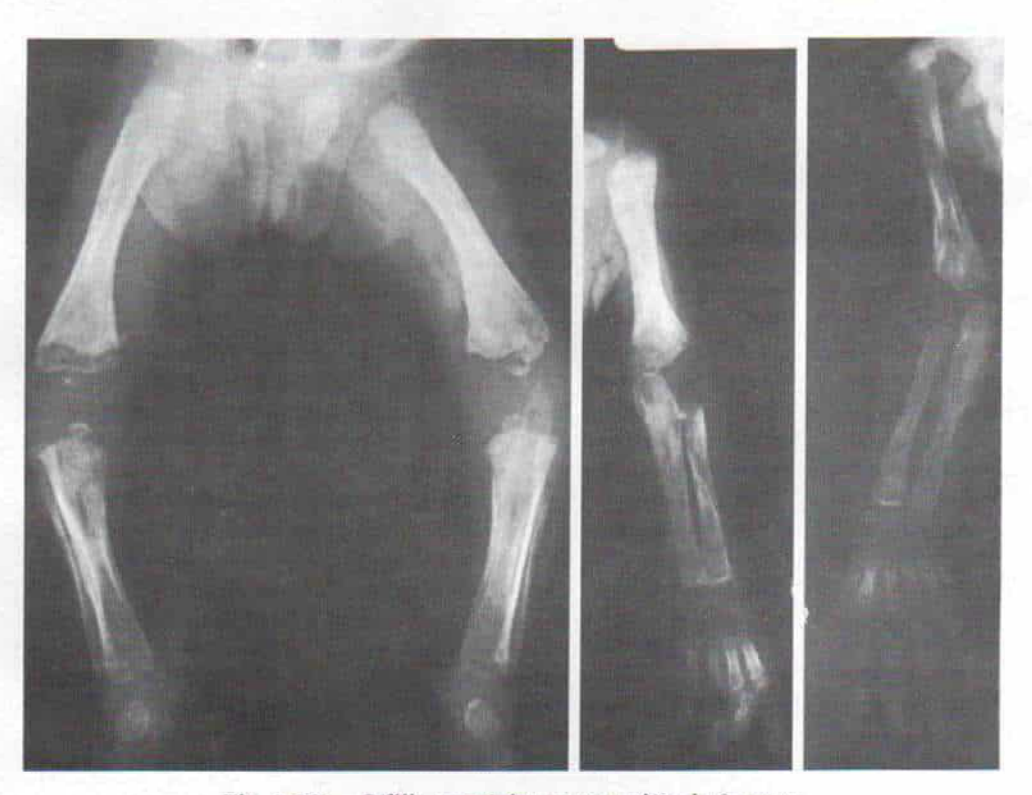


Fig. 3-225. Sífilis congénita en una niña de 3 meses.

Radiografías de miembros inferiores y superiores. Es visible la metafisitis con zonas de rarefacción, y la formación notable de hueso nuevo simétrico.

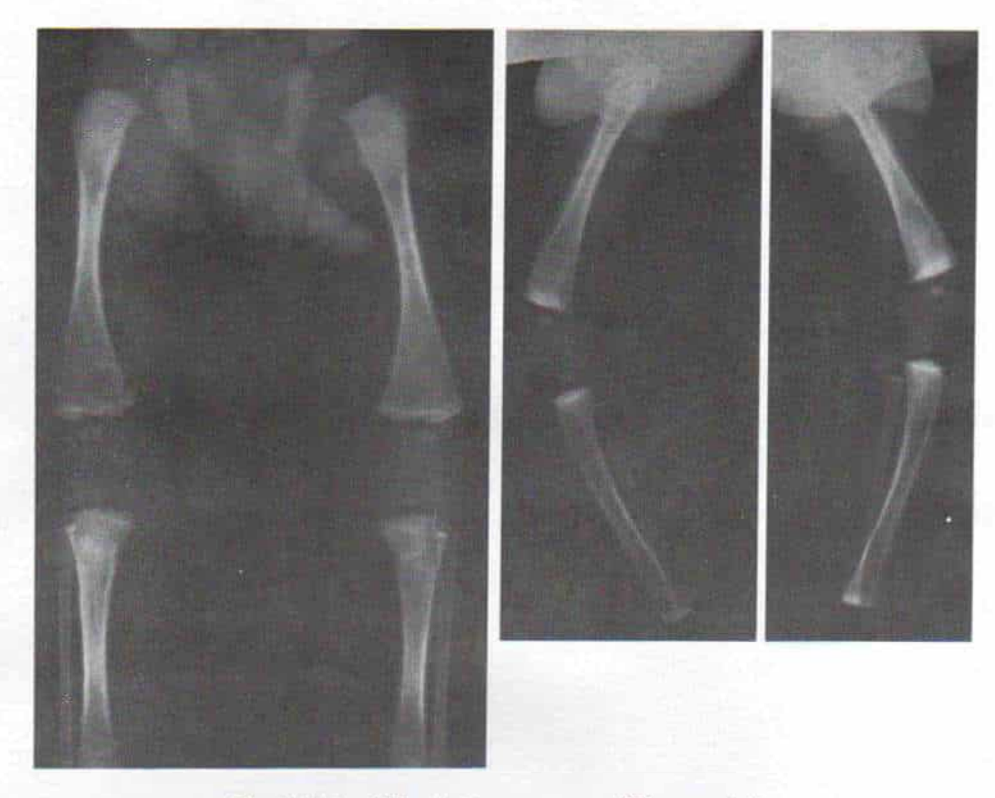


Fig. 3-226. Niño de 3 meses con sífilis congénita.

Vistas anteroposterior y lateral de ambos miembros inferiores. Se aprecia la periostitis que afecta ambos fémures y tibias.

la que con mayor frecuencia presenta complicaciones como infección ósea.

Las vértebras, por lo común las lumbares, son los sitios más frecuentes de ataque, y en ellas se localizan el 75% de todos los casos de osteomielitis brucelósica[9]. Puede haber afectación de huesos tubulares largos de extremidades, huesos de las caderas, la articulación de la rodilla y los huesos planos del tronco[10,14,16]. También puede haber afectación de otras articulaciones y bolsas[3,5].

En el sitio de la localización puede haber dolor espontáneo y a la palpación. Otros síntomas clínicos son los de la brucelosis sistémica, como pérdida de peso, leucocitosis, fiebre y malestar.

Los signos radiográficos pueden indicar de manera simultánea cambios óseos destructivos y de regeneración. Las prominencias óseas en la cara anterior de las vértebras pueden darles la imagen característica de "pico de loro" (osteófitos).

El diagnóstico por lo común se hace por la reacción positiva a la inyección intradérmica de Brucellergen y la identificación de un título alto de anticuerpos aglutinantes en el suero. Es difícil que haya positividad en los cultivos de sangre, pero deben intentarse cuando el paciente tiene fiebre.

El tratamiento consiste en administrar una combinación de tetraciclina y estreptomicina[11]. Es grande la tasa de recidiva del trastorno, y pudiera complicarse en forma secundaria por una infección estafilocócica.

La osteomielitis brucelósica crónica es rebelde al tratamiento y obligará a "saucerización" amplia (abertura profunda de tejidos blandos, hasta el hueso) y cierre secundario[6].

Bibliografía

1. Bonfiglio, M., Mickelson, M. R., and El-Khoury, G. Y.: Brucellar osteomyelitis. Case report 221. Skeletal Radiol., 9:208, 1983.
2. Bullock, W. E., Tobian, L. G., and Arnesen, P. M.: An unusual case of brucellar osteomyelitis associated with serum blocking antibody activity. Ann. Intern. Med., *61*:938, 1964.
3. Coventry, M. B., Ivins, J. C., Nichols, D. R., and

Weed, L. A.: Infection of the hip by Brucella suis. J.A.M.A., *141*:320, 1949.
4. Henderson, R. J., and Hill, D. M.: Subclinical brucella infection in man. Br. Med. J., *3*:154, 1972.
5. Johnson, E. W., Jr., and Weed, L. A.: Brucellar bursitis. J. Bone Joint Surg., *36-A*:133, 1954.
6. Kelly, P. J., Martin, W., Schirger, A., and Weed, L. A.: Brucellosis of the bones and joints. J.A.M.A., *174*:347, 1960.
7. Kulowski, J., and Vinke, T. H.: Undulant (Malta) fever spondylitis. Report of a case, due to Brucella melitensis, bovine variety, surgically treated. J.A.M.A., *99*:1656, 1932.
8. Lal, S., Modawal, K. K., Fowle, A. S. E., Peach, B., and Popham, R. D.: Acute brucellosis treated with trimethoprim and sulphamethoxazole. Br. Med. J., *3*:256, 1970.
9. Lowbeer, L.: Brucellotic osteomyelitis of the spinal column in man. Am. J. Pathol., *24*:723, 1948.
10. Lowe, G. H., Jr., and Lipscomb, P. R.: Brucellosis osteomyelitis. Report of two cases in which shafts of long bones were involved. Surgery, *22*:525, 1947.
11. Magill, G. B., and Killough, J. H.: Oxytetracycline-streptomycin therapy in brucellosis due to Brucella melitensis. Arch. Intern. Med., *91*:204, 1953.
12. Mantle, J. A.: Brucellar spondylitis. J. Bone Joint Surg., *37-B*:456, 1955.
13. Seal, P. V., and Morris, C. A.: Brucellosis of the carpus. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *56-B*:327, 1974.
14. Spink, W. W.: Pathogenesis of human brucellosis with respect to prevention and treatment. Ann. Intern. Med., *29*:238, 1948.
15. Spink, W. W.: The Nature of Brucellosis. Minneapolis, University of Minnesota Press, 1956.
16. Steindler, A.: Orthopedic complications of brucellosis. J. Iowa Med. Soc., *30*:256, 1940.
17. Young, E. J.: Human brucellosis. Clin. Med., *83*:8, 1976.
18. Zammit, F.: Undulant fever spondylitis. Br. J. Radiol., *31*:683, 1958.

SIFILIS DE HUESOS

Puede ser *congénita* (infección *in utero*) o *adquirida* (infección en la vida postnatal). Desde que se cuenta con antibióticos ha disminuido extraordinariamente la incidencia de sífilis. *Treponema pallidum* llega al hueso por la vía hematógena e incluso 36 horas después de la infección puede demostrarse su presencia en la médula ósea. Los microorganismos tienden a localizarse en la metáfisis y la diáfisis, pero no se diseminan a las articulaciones como hace el bacilo de la tuberculosis. Los sitios más frecuentes de ataque son tibia, fémur, húmero y huesos del cráneo, pero el mal puede afectar cualquier hueso.

El niño puede nacer muerto con estigmas de la enfermedad o nacer vivo con signos de ella. Algunos lactantes infectados tienen aspecto sano y 1 ó 2 meses después de nacer comienzan a mostrar los signos de la sífilis.

En la primera infancia el dato corriente es la metafisitis sifilítica (fig. 3-225). Es característica la afectación simétrica de múltiples huesos. El tejido óseo normal es sustituido por tejido de granulación infectado. La producción de osteoide es pequeña, o no ocurre. Se advierte ensanchamiento, irregularidad y poca demarcación de la fisis, por la transformación anormal del cartílago en hueso. El trastorno por lo común no ataca la epífisis. En las radiografías la metafisitis aguda asume la forma de erosiones e infartos en las zonas de calcificaciones provisionales, que pueden ser densas o no estar presentes, en la forma de zonas radiolúcidas metafisarias transversas. Las prolongaciones finas en la zona yuxtaepifisaria generan una imagen aserrada. La zona de destrucción ósea está representada por focos de rarefacción en las esquinas entre la fisis y la metáfisis. Con técnicas adecuadas de tinción, se demuestra la presencia de espiroquetas en los cortes histológicos. Puede surgir una fractura patológica por el área metafisaria debilitada. A veces aparece necrosis y se forma pus franco si el proceso patológico no es frenado.

La infección se disemina en sentido ascendente y descendente en el conducto medular, y se extiende por la corteza hasta el periostio. Se advierte osteogénesis subperióstica notable, y el hueso nuevo rodea la corteza original en toda la longitud de la diáfisis (fig. 3-226). El espacio entre las dos capas de hueso puede estar lleno de hueso esponjoso o tejido de granulación. A finales de la niñez o en la adolescencia, la osteoperiostitis sifilítica produce una hinchazón densa circunscrita sobre la cara convexa del hueso. En la tibia, la aposición subperióstica de hueso en la superficie cortical anterior produce la llamada "tibia en sable" de la sífilis congénita (fig. 3-227).

En la forma aguda, en la fase tardía de la sífilis, aparecen periostitis y osteoperiostitis. La ausencia de dolor las diferencia de la osteomielitis piógena. La sífilis de hueso mejora con la administración de penicilina.

Bibliografía

1. Bauer, M. F., and Caravati, C. M.: Osteolytic lesions in early syphilis. Br. J. Vener. Dis., *43*:175, 1967.
2. Caffey, J.: Syphilis of the skeleton in early infancy: The non-specificity of many of the roentgenographic changes. A.J.R., *42*:637, 1939.
3. Caffey, J.: Some traumatic lesions in growing bones



Fig. 3-227. ***"Tibia en sable" en la sífilis congénita.***

A, periostitis en la superficie anterior de la tibia. **B**, vistas anteroposterior y lateral de la tibia de un paciente de mayor edad en que hay afectación más intensa.

other than fractures and dislocations: Clinical and radiological features. Br. J. Radiol., *30*:25, 1957.

4. Coblentz, D. R., Cimini, R., Mikity, V. G., and Rosen, R.: Roentgenographic diagnosis of congenital syphilis in the newborn. J.A.M.A., *212*:1063, 1970.
5. Cremen, B. J., and Fisher, M. B.: The lesions of congenital syphilis. Br. J. Radiol., *43*:333, 1970.
6. Dzebolo, N. N.: Congenital syphilis: Unusual presentation. Radiology, *136*:372, 1980.
7. Fiumara, N. J.: Syphilis in newborn children. Clin. Obstet. Gynecol., *18*:183, 1975.
8. Ingraham, N. R. J.: Lag phase in early congenital osseous syphilis; roentgenographic study. Am. J. Med. Sci., *191*:819, 1936.
9. Lawson, T. L.: Chronic bone infections in Africans. Ten cases from Nigeria. J. Bone Joint Surg., *33-B*:584, 1951.
10. Levin, E. J.: Healing in congenital osteosyphilis. A.J.R., *110*:591, 1970.
11. McCracken, G. H., and Kaplan, J. M.: Penicillin treatment for congenital syphilis. J.A.M.A., *228*:855, 1974.
12. McGladdery, H.: Osteolytic bone syphilis. Five case reports. J. Bone Joint Surg., *32-B*:226, 1950.
13. McLean, S.: Roentgenographic and pathologic aspects of congenital osseous syphilis. Am. J. Dis. Child., *41*:130, 1931.
14. McLean, S.: Correlation of roentgenographic and pathologic aspects of congenital osseous syphilis, with particular reference to the first months of life. Am. J. Dis. Child., *41*:363, 1931.
15. McLean, S.: Correlation of roentgenologic picture with gross and microscopic examination of pathologic material in congenital osseous syphilis. Am. J. Dis. Child., *41*:607, 1931.
16. McLean, S.: Correlation of clinical picture with osseous lesions of congenital syphilis as shown by x-rays. Am. J. Dis. Child., *41*:887, 1931.
17. McLean, S.: Osseous lesions of congenital syphilis: Summary and conclusions in 102 cases. Am. J. Dis. Child., *41*:1411, 1931.
18. Morton, J. J.: Syphilis of bone. Urol. Cutan. Rev., *43*:72, 1939.
19. Park, E. A., and Jackson, D. A.: The irregular extensions of the end of the shaft in the x-ray photograph in congenital syphilis, with pertinent observations. J. Pediatr., *13*:748, 1938.
20. Pick, L.: Angeborene Knochensyphilis. *In* Handbuch der speziellen path. Anatomie und Histologie. Berlin, Springer, 1920, p. 240.
21. Reiter, S., and Oigaard, A.: The unusual case: Persistence of metaphyseal changes in penicillin treated congenital syphilis. Pediatr. Radiol., *7*:229, 1978.
22. Robinson, R. C. V.: Congenital syphilis. Arch. Dermatol., 99:559, 1969.
23. Rosenfeld, S. R., Weinert, C. R., and Kahn, B.: Congenital syphilis, a case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:115, 1983.
24. Skapinker, S., and De Villiers Minaar, A. B.: Syphilitic disease of the long bones in the Bantu. J. Bone Joint Surg., *33-B*:578, 1951.

25. Solomon, A., and Rosen, E.: Aspect of trauma and the bone changes of congenital lues. Pediatr. Radiol., 3:176, 1975.
26. Tan, K. L.: The re-emergence of early congenital syphilis. Acta Paediatr. Scand., 22:203, 1940.
27. Thomason, H. A., and Mayoral, A.: Syphilitic osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., 22:203, 1940.
28. Toohey, J. S.: Skeletal presentation of congenital syphilis: Case report and review of the literature. J. Pediatr. Orthop., 5:104, 1985.
29. Wilkinson, R. H., and Heller, R. M.: Congenital syphilis; resurgence of an old problem. Pediatrics, 47:27, 1971.

TUBERCULOSIS OSEA

Bacilos tuberculosos a menudo se alojan en la metáfisis o epífisis de huesos largos y frecuentemente afectan la articulación vecina (fig. 3-228). En ocasiones, la lesión tuberculosa puede afectar la diáfisis. La tuberculosis de hueso se expone en detalle en la sección de artritis tuberculosa.

La *dactilitis tuberculosa* o *spina ventosa*

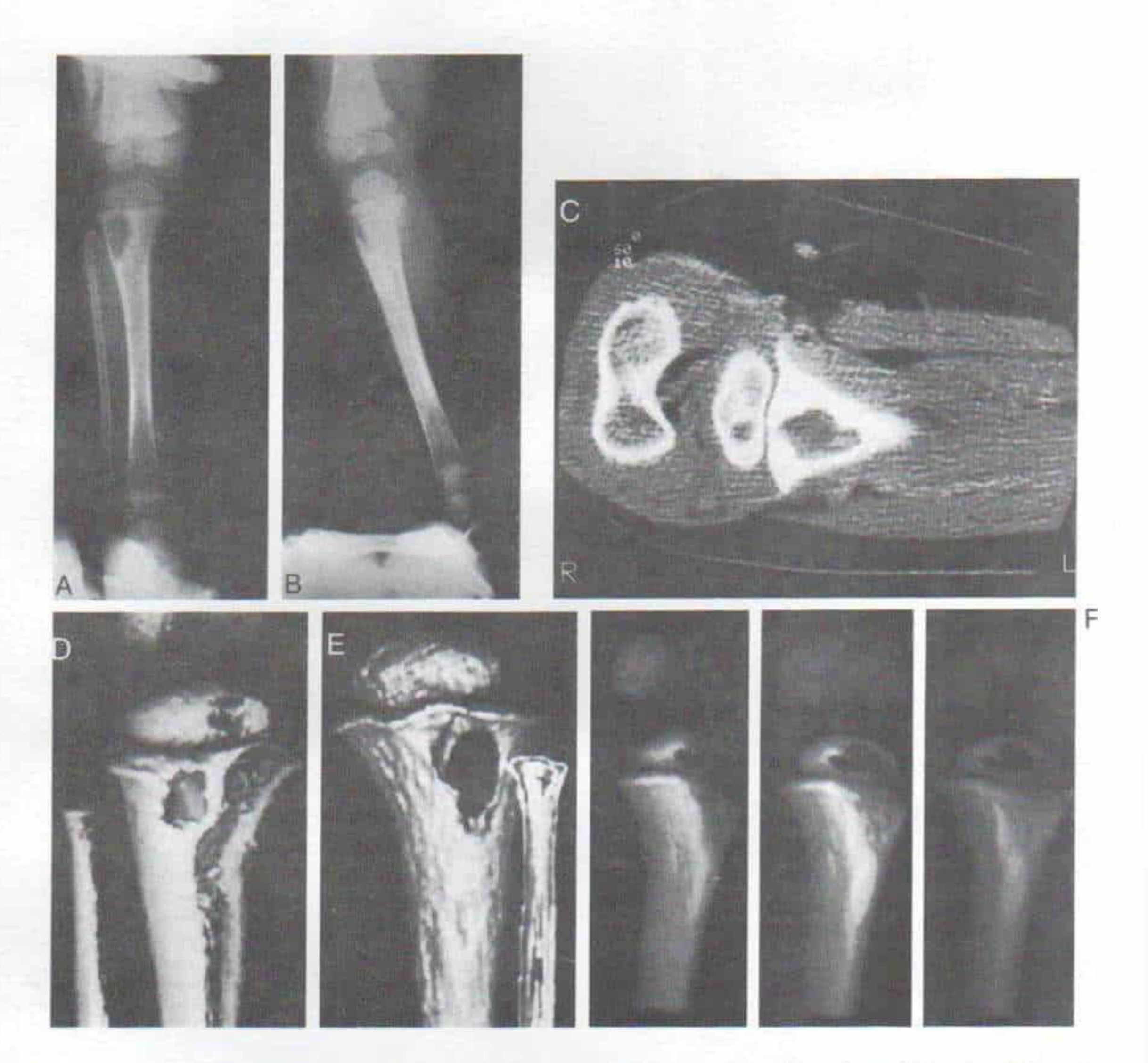


Fig. 3-228. ***Tuberculosis de la metáfisis proximal de la tibia con extensión a la epífisis. Se advierte la erosión de la corteza regional.***

A y **B**, Radiografías originales. **C** a **E**, tomografías computadorizadas y reconstrucción tridimensional. **F**, reconstrucción tridimensional 1 año después de tratamiento antifímico. La lesión de la metáfisis casi curó, pero la rarefacción de la epífisis persiste.



Fig. 3-229. Dactilitis tuberculosa: espina ventosa.

Rarefacción quística de la falange proximal del anular izquierdo y mínima formación de hueso nuevo subperióstico.

aparece en niños menores de 5 años de edad, y en su mayor parte de raza negra. Puede haber afectación de metacarpianos, metatarsianos o falanges, con mayor frecuencia en la mano que en el pie. La enfermedad puede afectar varios dedos, que se hinchan y adquieren aspecto fusiforme. Hay poco dolor, si lo hay, y la incapacidad es mínima. Surgirá acortamiento y contractura del dedo afectado. Las radiografías señalan expansión por rarefacción "quística" del hueso tubular corto infectado, con moderada formación de hueso nuevo subperióstico (fig. 3-229). El cuadro patológico debe diferenciarse del encondroma solitario o de la encondromatosis múltiple, entidades en las que la reacción perióstica es mínima o no aparece, salvo que surja alguna complicación por fractura; del agrandamiento fusiforme de los dedos que se observa en la artritis oligoarticular, en la cual no hay rarefacción quística de hueso; y de la dactilitis sifilítica, en que se advierte notable formación de hueso nuevo subperióstico y positividad en la prueba serológica de sífilis.

La evolución de la osteomielitis tuberculosa es insidiosa, en forma característica, y los síntomas surgen durante muchos meses o años antes de que se confirme el diagnóstico. Los datos que obligan a la mayor valoración en busca de osteomielitis tuberculosa incluyen cutirreacción positiva con tuberculina de potencia intermedia (5 T. U.), signos de tuberculosis actual o pasada, y el antecedente de la enfermedad en la familia. La biopsia del hueso en la tuberculosis ósea indica inflamación granulomatosa, con la presencia de microorganismos acidorresistentes o sin ellos. En clínico hará todo intento para practicar un cultivo del hueso enfermo obtenido, para así confirmar el diagnóstico y llevar a la práctica estudios de susceptibilidad de los microorganismos a los fármacos.

El tratamiento de la tuberculosis del esqueleto debe emprenderse con isoniacida y otros antituberculosos, como etambutol, estreptomicina o rifampicina. Si se sabe que la infección es causada por una especie resistente de *M. tuberculosis* o proviene de un área endémica con cepas resistentes, como sería el Lejano Oriente, habrá que agregar un tercer fármaco. La parte afectada debe inmovilizarse en posición funcional, y el pronóstico es satisfactorio.

Bibliografía

1. Alexander, C. H., and Mansuy, M. M.: Disseminated bone tuberculosis (so-called multiple cystic tuberculosis). Radiology, 55:839, 1950.

2. Bergdahl, S., Fellander, M., and Robertson, B.: BCG osteomyelitis. Experience in the Stockholm region over the years 1961–1974. J. Bone Joint Surg., 58-B:212, 1976.
3. Elphick, H. R., and Turnbill, H. M.: Problems in the diagnosis and management of skeletal tuberculosis. Med. J. Aust. 2:943, 1970.
4. Erikson, U., and Hjelmstedt, A.: Roentgenologic aspects of BCG-osteomyelitis. Radiology, 101:575, 1971.
5. Foucard, T., and Hjelmstedt, A.: BCG-osteomyelitis and -osteoarthritis as a complication following BCG-vaccination. Acta Orthop. Scand., 42:142, 1971.
6. Friedman, B., and Kapur, V. N.: Newer knowledge of chemotherapy in the treatment of tuberculosis of bones and joints. Clin. Orthop., 97:5, 1973.
7. Hardy, J. B., and Hartman, J. R.: Tuberculous dactylitis in childhood. J. Pediatr., 30:146, 1947.
8. Komins, C.: Multiple cystic tuberculosis. A review and a revised nomenclature. Br. J. Radiol., 25:1, 1952.
9. Lynch, A. F.: Tuberculosis of the great trochanter. A report of 8 cases. J. Bone Joint Surg., 64-B:185, 1982.
10. Manzella, J. P., Vanvoris, L. P., and Hruska, J. F.: Isolated calcaneal tuberculous osteomyelitis. A case report. J. Bone Joint Surg., 61-A:946, 1979.
11. Martini, M., Adjrad, A., and Boudjemaa, A.: Tuberculous osteomyelitis. Int. Orthop., 10:201, 1986.
12. Paus, B.: The changed pattern of bone and joint tuberculosis in Norway. Acta Orthop. Scand., 48:277, 1977.
13. Roaf, R., Kirkaldy-Willis, W. H., and Cathro, A. J. H.: Surgical Treatment of Bone and Joint Tuberculosis. Edinburgh-London, Livingstone, 1959.
14. Shanmugasundaram, T. K.: Bone and Joint Tuberculosis. Madras (India), Kothandram, 1983.
15. Silva, J. F.: A review of patients with skeletal tuberculosis treated at the University Hospital, Kuala Lumpar. Int. Orthop., 4:79, 1980.
16. Sorrel, E., and Sorrel Deperine, Mme.: Tuberculose Osseuse et Ostéo-articulaire. Paris, Masson, 1932.
17. Stuart, D.: Local osteo-articular tuberculosis complicating closed fractures. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., 58-B:248, 1976.
18. Tuli, S. M., and Kumar, S.: Early results of treatment of spinal tuberculosis by triple drug therapy. Clin. Orthop., 81:56, 1971.
19. Tuli, S. M., Kumar, K., and Sen, P. C.: Penetration of antituberculous drugs in clinical osteoarticular tubercular lesions. Acta Orthop. Scand., 48:362, 1977.
20. Tuli, S. M., Brighton, C. T., Morton, H. E., and Clark, L. W.: The experimental induction of localised skeletal tuberculous lesions and their accessibility to streptomycin. J. Bone Joint Surg., 56-B:551, 1974.

INFECCIONES MICOTICAS DE HUESO

La *osteomielitis micótica* es un término general que comprende varias enfermedades raras causadas por hongos intraóseos. Las más frecuentes son actinomicosis, blastomicosis, coccidioidomicosis y esporotricosis. Por lo común, la infección primaria surge en tejidos blandos y se extiende directamente al hueso. Las infecciones micóticas de hueso, las tuberculosis y las osteomielitis piógenas tienen una imagen radiográfica muy semejante[44]. En casos de osteomielitis crónica hay que recordar la posibilidad de micosis, y así considerar a los hongos como agentes causales.

Actinomicosis

Es una infección crónica que por lo común afecta los tejidos blandos de la cabeza y el cuello[9,22,27,37,40,46]. Puede diseminarse a los pulmones y al intestino grueso. El hueso sufre afectación por extensión directa de la infección de los tejidos vecinos; en la cavidad bucal y el cuello hay afección del maxilar inferior; la infección se extiende a la columna dorsal y las costillas desde los pulmones, y a los huesos pélvicos y columna lumbosacra desde el colon y el apéndice. En el hueso se forman múltiples abscesos unidos por fístulas revestidas de tejido inflamatorio granulomatoso en la periferia, y exudado purulento en el centro. Las colonias de hongos que se advierten en los abscesos asumen la forma de gránulos amarillos amorfos ("gránulos de azufre").

En el ser humano, el microorganismo es *Actinomyces israeli* y en los animales *Actinomyces bovis*. A veces los varones son infectados por cepas *bovis*. En EE.UU. la actinomicosis prevalece en el Mississippi, Carolina del Norte, y estados del noreste.

En las radiografías, el hueso afectado tiene una imagen "carcomida por polilla", con formación reactiva de hueso nuevo. En la columna vertebral algunos signos diferencian a la actinomicosis de la columna, de la tuberculosis. La actinomicosis no afecta los discos intervertebrales pero a menudo abarca las apófisis transversas y la cabeza de las costillas adjuntas; rara vez hay colapso de cuerpos vertebrales y cifosis. La esclerosis suele ser mixta, con rarefacción y un patrón en "enrejado" en las radiografías[17,37].

Tratamiento. Consiste en la administración de penicilina; el médico puede recurrir a estreptomicina, clorotetraciclina y cloranfenicol. Los antibióticos deben administrarse en grandes dosis y por lapsos duraderos, cuando menos 4 a 6 semanas y a menudo por meses.

Es frecuente que la micosis reaparezca por reactivación de los hongos latentes. No debe interrumpirse el uso de los antibióticos, hasta que se adviertan signos radiográficos netos

de curación. Si hay afectación ósea con múltiples abscesos, conviene la ablación quirúrgica de la lesión.

Blastomicosis de hueso

La blastomicosis norteamericana es más bien una enfermedad de piel y pulmones, pero también puede afectar huesos y articulaciones, por extensión directa de la infección de tejidos blandos vecinos, o como resultado de diseminación hematógena. Es un cuadro muy raro y se le ha expuesto ampliamente en la literatura sobre el tema[2,5,21,31,35]. En EE.UU., la blastomicosis es endémica en una zona que va de Wisconsin a Louisiana y pasa por Kentucky hasta las Carolinas.

En la enfermedad se produce una reacción granulomatosa seudotuberculosa supurada que destruye en forma crónica las vértebras, las costillas, el cráneo y a veces los huesos largos, por la osteomielitis que genera.

El diagnóstico se hace por frotis directo, cultivo, cultirreacciones y estudios serológicos. Los dos fármacos más potentes que curan el trastorno son anfotericina B y 2-hidroxiestilbamidina. La anfotericina B es nefrotóxica y por ello hay que vigilar con gran detenimiento la función renal.

Coccidioidomicosis

Es una micosis producida por *Coccidioides immitis* y es endémica en las porciones suborientales de EE.UU., especialmente en el Valle de San Joaquín en California. La infección suele ser causada por inhalación de polvos que contengan fragmentos del micelio del hongo. Los pulmones constituyen el sitio primario de afectación por el trastorno. La diseminación es rara, pero produce lesiones óseas, algunas de ellas múltiples. Casi siempre ataca columna, pelvis, huesos de manos y pies, y los que están alrededor de rodillas y tobillos. Los microorganismos identificados producen una reacción tisular tuberculoide granulomatosa, con caseificación. Desde el punto de vista clínico, el síntoma más constante es el dolor pleurítico transitorio en el tórax, que a veces se acompaña de tos y fiebre.

Si se sospecha infección habrá que practicar radiografías seriadas del tórax. En los comienzos se advertirá una pequeña lesión redonda que evoluciona a muy corto plazo hasta transformarse en un infiltrado difuso que muestra resolución en unos 20 días. Las lesiones esqueléticas son señaladas en la radiografía en la forma de zonas osteolíticas de radiolucidez con formación de hueso nuevo perióstico[25]. Es difícil diferenciarlas de la osteomielitis piógena. El diagnóstico se hace por identificación de esporas de *C. immitis*, en el microscopio. Las pruebas serológicas y cutáneas no son suficientemente específicas para el diagnóstico. Durante años, las lesiones en hueso pueden permanecer latentes e inactivas, con esclerosis reactiva vecina.

El tratamiento es la anfotericina B sistémica durante 6 semanas. No se ha definido la utilidad de agentes coadyuvantes como 5-fluorocitosina o ketoconazol. Cuando es posible, se extirpan en hueso y la lesión sinovial.

Esporotricosis

Es la enfermedad ocupacional de floristas y jardineros, porque el microorganismo patógeno *Sporotrichum schenckii* está diseminado a nivel mundial en la tierra[24]. En esta infección granulomatosa crónica los sitios más comunes de ataque son piel y tejido subcutáneo. Se han notificado pocos casos en pulmones. El hueso puede ser afectado por extensión directa de una lesión cutánea, o en forma secundaria al llegar los microorganismos a él por la corriente sanguínea y formar abscesos focales y también con la osteogénesis reactiva perióstica. A veces se identifica esporotricosis que coexiste con sarcoidosis o tuberculosis. La quimioterapia con anfotericina B y yoduro es eficaz. Puede convenir la ablación pulmonar y la extirpación de las lesiones.

Otras micosis que a veces afectan al hueso son la histoplasmosis, la maduromicosis y la criptococosis.

Criptococcus neoformans (Torula histolytica)[11,29,34,40]. Es una enfermedad parasitaria de huesos en los seres humanos que suele ser causada por *Taenia echinococcus* (enfermedad hidatiforme de hueso); es muy rara en EE.UU.

Bibliografía

1. Adler, S., Randall, J., and Plotkin, S.: Candida osteomyelitis and arthritis in a neonate. Am. J. Dis. Child., *123*:595, 1972.

2. Alfred, K. S., and Harbin, M.: Blastomycosis of bone. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *32-A*:887, 1950.
3. Anderson, P. L., and Stenderup, A.: Candida albicans antibodies in candidiasis. Scand. J. Infect. Dis., *6*:63, 1974.
4. Banks, D. C., Yates, D. B., Cawdrey, H. M., Harries, M. G., and Kidner, P. H.: Infection from intravenous catheters. Lancet, *1*:443, 1970.
5. Baylin, G. J., and Wear, J. M.: Blastomycosis and actinomycosis of the spine. A.J.R., *69*:395, 1953.
6. Bennett, J. E.: Chemotherapy of systemic mycoses (first of two parts). N. Engl. J. Med., *290*:30, 1974.
7. Birsner, J. W., and Smart, J.: Osseous coccidioidomycosis. A.J.R., *76*:1052, 1956.
8. Boeckman, C. R., and Krill, C. E., Jr.: Bacterial and fungal infections complicating parenteral alimentation in infants and children. J. Pediatr. Surg., *5*:117, 1970.
9. Brett, M. S.: Advanced actinomycosis of the spine treated with penicillin and streptomycin. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *33-B*:215, 1951.
10. Bujak, J. S., Kwon-Chung, K. J., and Chusid, M. J.: Osteomyelitis and pneumonia in a boy with chronic granulomatous disease of childhood caused by a mutant strain of Aspergillus nidulans. Am. J. Clin. Pathol., *61*:361, 1974.
11. Carter, R. A.: Coccidioidal granuloma: Roentgen diagnosis. A.J.R., *25*:715, 1931.
12. Chmel, H., Grieco, M. H., and Zickel, R.: Candida osteomyelitis. Report of a case. Am. J. Med. Sci., *266*:299, 1973.
13. Cohen, R., and Bos, J.: Two new fungicides for Coccidiodes immitsi (Stilbamidine and Rimacidin). Arch. Pediatr., *69*:33, 1952.
14. Cohen, R., and Gifford, M. A.: Proven case of cured disseminated coccidioidomycosis. Arch. Pediatr., *70*:81, 1953.
15. Cohen, R., and O'Connor, R.: Para-aminobenzoic acid as a fungicide for Coccidiodes immitis. Arch. Pediatr., *70*:404, 1953.
16. Collins, V. P.: Bone involvement in cryptococcosis (torulosis). A.J.R., *63*:102, 1950.
17. Cope, V. Z.: Actinomycosis of bone with special reference to the infection of the vertebral column. J. Bone Joint Surg., *33-B*:205, 1951.
18. Cox, L. B., and Tolhurst, J. C.: Human torulosis. A clinical, pathological, and microbiological study, with a report of 13 cases. Melbourne University Press, 1946.
19. Cramblett, H. G.: Less common systemic and visceral mycotic infections. *In* Shirkey, H. C. (ed.), Pediatric Therapy. St. Louis, Mosby, 1972, p. 487.
20. Curry, C. R., and Quie, P. G.: Fungal septicemia in patients receiving parenteral hyperalimentation. N. Engl. J. Med., *285*:1221, 1971.
21. Cushard, W. G., Jr., Kohanim, M., and Lantis, L. R.: Blastomycosis of bone. Treatment with intramedullary amphotericin B. J. Bone Joint Surg., *51-A*:704, 1969.
22. Davies, A. B.: Actinomycosis involving a long bone. Br. Med. J., *1*:705, 1932.
23. Diament, M. J., Weller, M., and Bernstein, R.: Candida infection in a premature infant presenting as discitis. Pediatr. Radiol., *12*:96, 1982.
24. Duran, R. J., Coventry, M. B., Weed, L. A., and Kierland, R. R.: Sporotrichosis. A report of twenty-three cases in the upper extremity. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1332, 1957.
25. Dykes, J., Segesman, J. K., and Birsner, J. W.: Coccidioidomycosis of bone in children. Am. J. Dis. Child., *85*:34, 1953.
26. Edwards, J. E., Jr., Turkel, S. B., Elder, H. A., Rand, R. W., and Guze, L. B.: Hematogenous candida osteomyelitis. Report of three cases and review of the literature. Am. J. Med., *59*:89, 1975.
27. Freeman, J. B., Wienke, J. W., and Soper, R. T.: Candida osteomyelitis associated with intravenous alimentation. J. Pediatr. Surg., *9*:783, 1974.
28. Gill, J. A., and Gerald, B.: Blastomycosis in childhood. Radiology, *91*:965, 1968.
29. Gosling, H. R., and Gilmer, W. S., Jr.: Skeletal cryptococcosis (torulosis). Report of a case and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *38-A*:660, 1956.
30. Grebe, A. A.: Monostotic coccidioidal infection. Report of a case, successfully treated with 2-hydroxystilbamidine. J. Bone Joint Surg., *36-A*:859, 1954.
31. Hall, R. H., and Medeloff, J.: Blastomycotic osteomyelitis. J. Bone Joint Surg., *34-A*:977, 1952.
32. Klingberg, W. G.: Generalized histoplasmosis in infants and children: Review of 10 cases with apparent recovery. J. Pediatr., *36*:728, 1950.
33. Krick, J. A., and Remington, J. S.: Treatment of fungal infections. Arch. Intern. Med., *135*:344, 1975.
34. Kulowski, J., and Stovall, S.: Maduromycosis of tibia in a native American. J.A.M.A., *135*:429, 1947.
35. Levitas, J. R., and Baum, G. L.: Surgical aspects of blastomycosis. Surgery, *33*:93, 1953.
36. Lindstrom, F. D., and Lindholm, T.: Candida albicans arthritis treated with flucytosine. Ann. Intern. Med., *79*:131, 1973.
37. Lubert, M.: Actinomycosis of the vertebrae. A.J.R., *51*:669, 1944.
38. Maki, D. G., Goldman, D. A., and Rhame, F. S.: Infection control in intravenous therapy. Ann. Intern. Med., *79*:867, 1973.
39. Mazet, R., Jr.: Skeletal lesions in coccidioidomycosis. Arch. Surg., *70*:633, 1955.
40. McCormack, L. J., Dickson, J. A., and Reich, A. R.: Actinomycosis of the humerus. Case report. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1255, 1954.
41. Mendelsohn, B. G.: Actinomycosis of a metacarpal bone. J. Bone Joint Surg., *47-B*:739, 1965.
42. O'Connell, C. J., Cherry, A. V., and Zoll, J. G.: Osteomyelitis of cervical spine: Candida guilliermondii. Ann. Intern. Med., *79*:748, 1973.
43. Oyston, J. K.: Madura foot. A study of twenty cases. J. Bone Joint Surg., *43-B*:259, 1961.
44. Reeves, R. J., and Pedersen, R.: Fungus infection of bone. Radiology, *62*:55, 1954.
45. Svirsky-Fein, S., Langer, L., Milbauer, B., Khermosh, O., and Rubinstein, E.: Neonatal osteomyelitis caused by Candida tropicalis. J. Bone Joint Surg., *61-A*:455, 1979.
46. Tarreus, J. A., and Wood, M. M. W.: Streptomycin in the treatment of actinomycosis. Lancet, *1*:1091, 1949.
47. Winter, W. G., Jr., and Larson, R. K.: Disseminated coccidioidomycosis in a child (letter). Am. J. Dis. Child., *129*:1237, 1975.

OSTEOMIELITIS VIRAL

Osteomielitis variolosa

Es aún endémica en diversas partes del mundo, aunque ya fue erradicada en EE.UU. y en Europa. Del 2 al 5% de los niños afectados por el virus de la viruela presentan también osteomielitis vírica.

Bidder en 1873 fue quien señaló por primera vez la entidad clínica que exponemos. Cockshott y McGregor, Davidson y Palmer[4,8] hicieron revisiones detalladas sobre el tema.

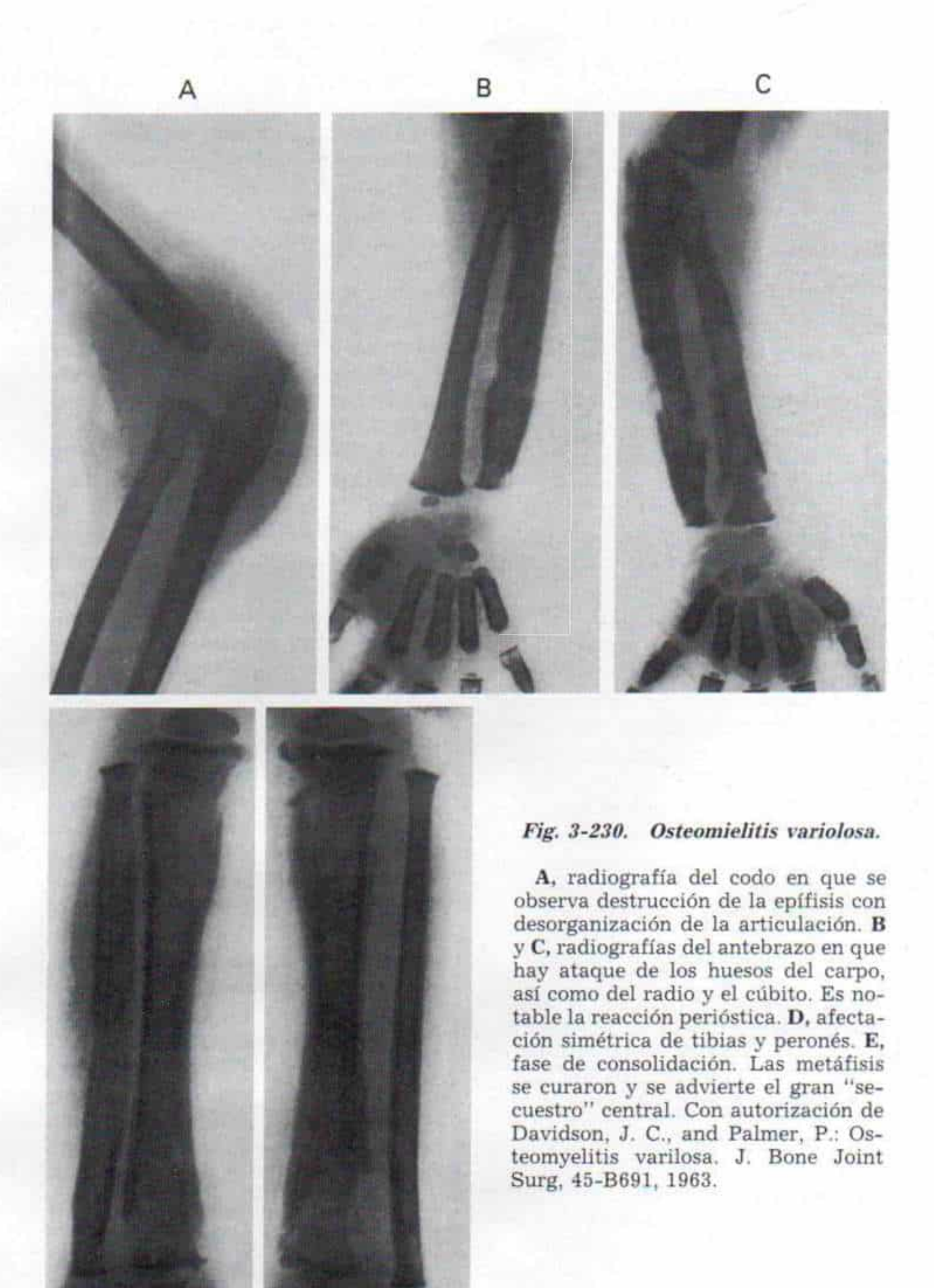


Fig. 3-230. Osteomielitis variolosa.

A, radiografía del codo en que se observa destrucción de la epífisis con desorganización de la articulación. **B** y **C**, radiografías del antebrazo en que hay ataque de los huesos del carpo, así como del radio y el cúbito. Es notable la reacción perióstica. **D**, afectación simétrica de tibias y peronés. **E**, fase de consolidación. Las metáfisis se curaron y se advierte el gran "secuestro" central. Con autorización de Davidson, J. C., and Palmer, P.: Osteomyelitis varilosa. J. Bone Joint Surg, 45-B691, 1963.

La intensidad de la infección variolosa inicial y el grado de los cambios óseos no guardan correlación con el cuadro, porque a veces hay osteomielitis extensa en casos de viruela relativamente leve. La distribución por edades se observa entre los 9 meses y los 14 años, y no hay una predilección neta por alguno de los sexos.

Los cambios óseos suelen ser simétricos. Los sitios frecuentes de afectación incluyen huesos en el codo, las tibias y los peronés. Las manos y los pies pueden estar afectados, y no lo están columna, pelvis y costillas.

El cuadro clínico de la osteopatía se manifiesta 5 a 28 días después de comenzar el exantema. Los signos locales consisten en hinchazón periarticular y movimiento limitado y doloroso de la articulación adyacente. Se advierte dolor espontáneo y a la palpación de grado variable, aunque no muy intenso. Las lesiones óseas pueden ser manifiestas en algunos casos, y las radiografías señalan los cambios típicos de la osteomielitis. No hay correlación entre los signos radiográficos y el cuadro clínico. Datos notables son el bienestar general del enfermo y la poca reacción sistémica. La infección puede extenderse a la articulación cercana, que se distiende con el derrame y que drenará espontáneamente a través de fístulas, si no se hace aspiración.

Las radiografías en las primeras etapas indican hinchazón periarticular de los tejidos blandos, con una banda de rarefacción en la metáfisis. Pronto se forma hueso nuevo subperióstico alrededor de la diáfisis, y por lo común abarca toda su longitud (fig. 3-230). La corteza entre el hueso subperióstico nuevo permanece visible en su posición normal, y poco a poco se fusiona con el hueso perióstico reactivo. La separación epifisaria es consecuencia a veces de la metafisitis transversa. Los huesos pequeños del carpo, de las manos y de los pies muestran áreas dispersas de rarefacción y distensión, con expansión del propio hueso.

El cuadro es limitado, es decir, cede por sí solo, pero tiene una evolución lenta que ocasiona múltiples deformidades, anquilosis de las articulaciones y lentificación del crecimiento. No existe tratamiento alguno y los antibióticos y quimioterápicos no impiden que surja la osteomielitis y no modifican su culminación[12]. No está indicada la cirugía. Es importante diagnosticar el problema para evitar el tratamiento innecesario.

Osteomielitis por vaccinia

Las lesiones óseas después de la vacunación contra la viruela en un niño de tres años fueron objeto de un comunicado hecho por Cochran, Connolly, y Thompson[3]. El cuadro clínico y radiográfico se asemejó al de la hiperostosis cortical infantil de Caffey. La escápula y el maxilar inferior mostraron afectación, con hinchazón transitoria de tejidos blandos locales. En las radiografías se advirtió formación de hueso nuevo subperióstico. En el estudio histopatológico de un fragmento de biopsia se advirtieron cambios inflamatorios crónicos y se identificó en el cultivo del material de la lesión, virus de vaccinia (vacuna).

Linforreticulosis benigna

La linforreticulosis benigna o fiebre por arañazo de gato puede complicarse por osteomielitis. Adams y Hindman señalaron lesiones en el iliaco en un niño de 5 años y Collipp y Koch indicaron alteraciones en el cuello femoral en otro niño de 4 años[1,6].

Bibliografía

1. Adams, W. C., and Hindman, S. M.: Cat-scratch disease associated with osteolytic lesion. J. Pediatr., *44*:665, 1954.
2. Bidder, A.: Zur Kenntniss der eitrigen Gelenktzundungen bei Variola. Deutsch. Z. Chir., 2:453, 1873.
3. Cochran, W., Connolly, J. H., and Thompson, I. D.: Bone involvement after vaccination against smallpox. Br. Med. J., 2:285, 1963.
4. Cockshott, P., and MacGregor, M.: Osteomyelitis variolosa. Q. J. Med., N.S., 27:369, 1958.
5. Cockshott, P., and MacGregor, M.: The natural history of osteomyelitis variolosa. J. Fac. Radiol., *10*:57, 1959.
6. Collipp, P. J., and Koch, R.: Cat-scratch fever associated with an osteolytic lesion. N. Engl. J. Med., *260*:278, 1959.
7. Davidson, J. C.: Sickle cell anaemia in an African child from Nyasaland. Cent. Afr. J. Med., 7:402, 1961.
8. Davidson, J. C., and Palmer, P. E. S.: Osteomyelitis variolosa. J. Bone Joint Surg., *45-B*:687, 1963.
9. Middlemiss, H.: Tropical Radiology. London, Heinemann, 1962, pp. 11–13.
10. Neve, A.: Cases of bone disease after smallpox in young children. Lancet, 2:609, 1887.
11. Sharma, R.: Osteomyelitis variolosa during corticosteroid therapy. J. Indian Med. Assoc., *41*:202, 1963.
12. Sword, J. M.: Smallpox in Central Province, Nyasaland. Br. Med. J., *5245*:165, 1961.

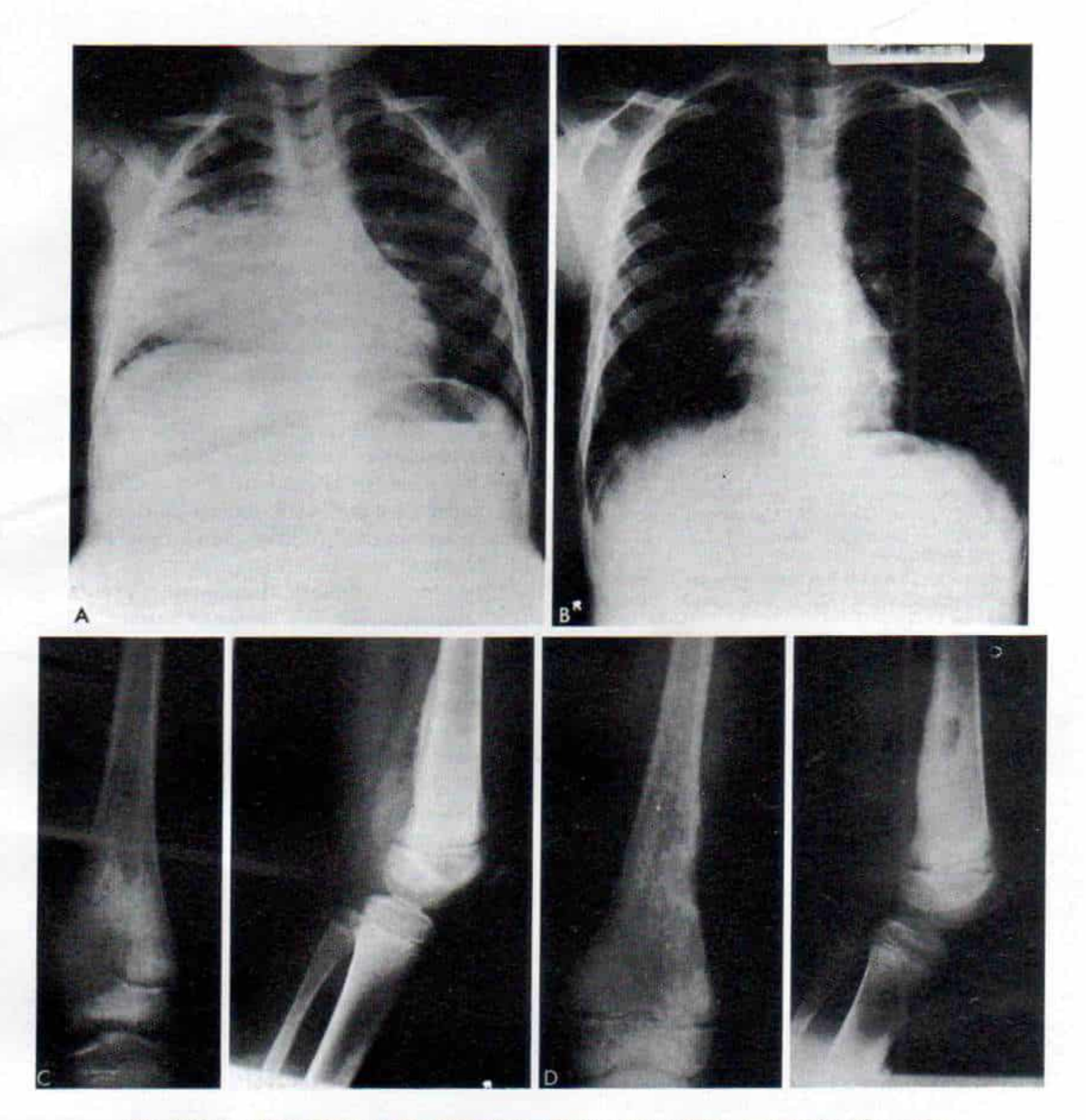


Fig. 3-231. Enfermedad granulomatosa crónica de la niñez en un niño de 5 años.

A, radiografías del tórax. Se observa neumonía del lóbulo medio derecho tratado con antibiótico. **B**, la radiografía del tórax a los 9 años de edad indica que hubo resolución de las lesiones de pulmones, pero para esa fecha se quejó de dolor en muslo y rodilla derechos. Se identificaron linfadenopatía inguinal y hepatoesplenomegalia. **C**, radiografías anteroposterior y lateral de la rodilla derecha y del fémur en su porción distal, que indicaron áreas de rarefacción y esclerosis en la diáfisis y metáfisis femorales, con formación de hueso nuevo perióstico. En la biopsia de la lesión se identificó tejido granulomatoso. **D**, radiografías postoperatorias 4 meses después.

ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRONICA EN LA NIÑEZ

Es un cuadro hereditario que se caracteriza por lesiones cutáneas granulomatosas y eccematoides purulentas, linfadenitis granulomatosa con supuración, hepatoesplenomegalia, neumonías repetitivas de resoluciones lentas, y osteomilitis crónica. El síndrome afecta a varones y se transmite por un rasgo recesivo ligado al sexo. Depende de la incapacidad de los polimorfonucleares y de los monocitos para destruir los microorganismos patógenos adecuadamente, aunque la fagocitosis por parte de los leucocitos es normal.

El ortopedista atiende fundamentalmente las manifestaciones óseas del síndrome[29]. El proceso infeccioso granulomatoso afecta pulmones, pleura, hígado, bazo, ganglios linfáticos, pericardio, vías genitourinarias y esqueleto. Las bacterias patógenas por lo común tienen virulencia relativamente pequeña y los microorganismos más comunes son *Staphylococcus epidermidis, Staphylococcus aureus, Serratia marcescens* y *Candida*. En las fases iniciales del ataque de hueso no surgen los signos clínicos corrientes de la osteomielitis, como serían dolor, fiebre, eritema, dolor local a la palpación y otros signos de inflamación. Sólo durante las etapas tardías en que se advierte en las radiografías destrucción extensa de hueso, surgen los signos típicos de la osteomielitis. En los comienzos de la enfermedad, por medio de gammagrafía con ^{67}G se localizarán los sitios de inflamación.

Los puntos predilectos de afectación primaria son los huesos pequeños de manos y pies, aunque la infección puede surgir en las metáfisis de cualquier hueso largo. Los microorganismos patógenos, por su virulencia relativamente pequeña causan una infección granulomatosa semejante a la osteomielitis tuberculosa.

En la radiografía se advierte destrucción extensa de hueso con ensanchamiento del hueso afectado, y esclerosis reactiva mínima (fig. 3-231). Durante la antibioticoterapia continua puede persistir la evolución de la osteomielitis y surgir nuevas zonas de ataque.

La administración de antibióticos por largo tiempo al final curará las lesiones osteomielíticas. En algunos casos convienen las medidas quirúrgicas en la forma de incisión y drenaje. Sin embargo, la enfermedad se caracteriza por un curso lento y largo, con recidivas frecuentes y un mal pronóstico, y culmina en la muerte en el 40% de los niños afectados, en promedio.

Bibliografía

1. Baehner, R. L.: Disorders of leukocytosis leading to recurrent infection. Pediatr. Clin. North Am., *19*:935, 1972.
2. Baehner, R. L.: Neutrophil dysfunction associated with states of chronic and recurrent infection. Pediatr. Clin. North Am., 2:377, 1980.
3. Bassani, F., Capsoni, F., Lazzarin, A., and Rossi, A.: Chronic granulomatous disease. Pediatr. Radiol., *11*:105, 1981.
4. Berendes, H., Bridges, R. A., and Good, R. A.: A fatal granulomatosis of childhood. The clinical study of a new syndrome. Minn. Med., *40*:309, 1957.
5. Bridges, R. A., Berendes, H., and Good, R. A.: A fatal granulomatosis disease of childhood. Am. J. Dis. Child., 97:387, 1959.
6. Buescher, E. S., and Gallin, J. I.: Leukocyte transfusions in chronic granulomatous disease: Persistence of transfused leukocytes in sputum. N. Engl. J. Med., *307*:800, 1982.
7. Bujak, J. S., Kwon-Chung, K. J., and Chusid, M. J.: Osteomyelitis and pneumonia in a boy with chronic granulomatous disease of childhood caused by a mutant strain of Asperguillus nidulans. Am. J. Clin. Pathol., *61*:361, 1974.
8. Carson, J. J., Chadwick, D. L., Brubaker, D. A., Cleland, R. A., and Landing, B. H.: Thirteen boys with progressive septic granulomatosis. Pediatrics, 35:405, 1965.
9. Davis, W. C., Huber, H., Douglas, S. D., and Fudenburg, H. H.: A defect in circulating mononuclear phagocytes in chronic granulomatous disease in childhood. J. Immunol., *101*:1093, 1968.
10. Foroozanfar, N., Lucas, C. F., Joss, D. V., Hugh-Jones, K., and Hobbs, J. R.: Ascorbate (1 g/day) does not help the phagocyte killing defect of X-linked chronic granulomatous disease. Clin. Exp. Immunol., *51*:99, 1983.
11. Good, R. A., Quie, P. G., Windhorst, D. B., Page, A. R., Rodey, G. E., White, J., Wolfson, J. J., and Holmes, D. B.: Fatal granulomatous disease of childhood. A hereditary defect of leukocyte function. Semin Hematol., 5:215, 1968.
12. Hartenberg, M. A., and Kodroff, M. B.: Chronic granulomatous disease of childhood. Probable diffuse gastric involvement. Pediatr. Radiol., *14*:57, 1984.
13. Holmes, B., Quie, P. G., Windhorst, D. B., and Good, R. A.: Fatal granulomatous disease of childhood. An inborn abnormality of phagocytic function. Lancet, *1*:1225, 1966.
14. Holmes, B., Page, A. R., Windhorst, D. B., Quie, P. G., and Good, R. A.: The metabolic pattern and phagocytic function of leukocytes from children with chronic granulomatous disease. Ann. N.Y. Acad. Sci., *155*:888, 1968.
15. Johnston, R. B., Jr., and Baehner, R. L.: Chronic granulomatous disease: Correlation between pathogenesis and clinical findings. Pediatrics, *48*:730, 1971.
16. Johnston, R. B., Jr., and McMurray, J. S.: Chronic familial granulomatosis. Am. J. Dis. Child., *114*:370, 1967.
17. McFarland, P. S., Speirs, A. L., and Sommerville, R. G.: Fatal granulomatous disease of childhood and be-

nign lymphocytic infiltration of thé skin (congenital dysphagocytosis). Lancet, *1*:408, 1967.
18. Matamoros, N., North, M. E., Ciria, L., and Webster, A. D.: Chronic granulomatous disease with normal neutrophil glutathione peroxidase activity in a brother and sister. Acta Paediatr. Scand., *71*:327, 1982.
19. Mendelsohn, H. B., and Berant, M.: Chronic granulomatous disease: A new clinical variant. Acta Paediatr. Scand., *71*:869, 1982.
20. Papanicolaou, N., Curnutto, J. T., Nathan, D. G., Treves, S.: Gallium-67 scintigraphy in children with chronic granulomatous disease. Pediatr. Radiol., *13*:137, 1983.
21. Payne, N. R., Hays, N. T., Regelmann, W. E., Sorenson, M., Mills, E. L., and Quie, P. G.: Growth in patients with chronic granulomatous disease. J. Pediatr., *102*:397, 1983.
22. Quie, P. G., White, J. G., Holmes, B., and Good, R. A.: Decreased bacteriocidal activity in polymorphonuclear leukocytes in children with chronic granulomatous disease (abstr.). J. Clin. Invest., *45*:1058, 1966.
23. Quie, P. G., White, J. G., Holmes, B., and Good, R. A.: In vitro bacteriocidal capacity of human polymorphonuclear leukocytes: Diminished activity in chronic granulomatous disease of childhood. J. Clin. Invest., *46*:668, 1967.
24. Quie, P. G., Kaplan, E. L., Page, A. R., Gruskay, F. L., and Malawista, S. E.: Defective polymorphonuclear leukocyte function and chronic granulomatous disease in two female children. N. Engl. J. Med., *278*:976, 1968.
25. Robinson, M. F., McGregor, R., Collins, R., and Cheung, K.: Combined neutrophil and T-cell deficiency: Initial report of a kindred with features of the hyper-IgE syndrome and chronic granulomatous disease. Am. J. Med., *73*:63, 1982.
26. Schmidt, W. F., III, Poncz, M., Russell, M. O., and Schwartz, E.: Unusual manifestations of chronic granulomatous disease. Am. J. Dis. Child., *135*:376, 1981.
27. Windhorst, D. B., Page, A. R., Holmes, B., Quie, P. G., and Good, R. A.: The pattern of genetic transmission of the leukocyte defect in fatal granulomatous disease of childhood. J. Clin. Invest., *47*:1026, 1968.
28. Wolfson, J. J., Quie, P. G., Laxdal, S. D., and Good, R. A.: Roentgenologic manifestations in children with a genetic defect of polymorphonuclear leukocyte function. Chronic granulomatous disease of childhood. Radiology, *91*:37, 1968.
29. Wolfson, J. J., Kane, W. J., Laxdal, S. D., Good, R. A., and Quie, P. G.: Bone findings in chronic granulomatous disease of childhood. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1573, 1969.

Manifestaciones óseas de trastornos hematológicos

ANEMIA

Anemia de Fanconi

En 1927, Fanconi describió la anemia aplásica congénita, como parte de un cuadro de deformidades múltiples. Este trastorno raro es de índole familiar y se hereda muy probablemente por un rasgo autosómico recesivo. Las deformidades esqueléticas son frecuentes y las más constantes son aplasia o hipoplasia del radio, del primer metacarpiano y del pulgar. También pueden observarse luxación congénita de la cadera, sindactilia y deformidades angulares o acortamiento de los huesos largos. Las anomalías no esqueléticas incluyen hiperpigmentación de la piel, microcefalia, retardo psíquico, estrabismo congénito, sordera, hipogonadismo y malformaciones de vías urinarias[2,9].

La falla eritropoyética por lo común no se identifica al nacer el niño, y se manifiesta durante los primeros años de la vida por síntomas como facilidad en la aparición de hemorragia e infección recurrente. Los estudios hematológicos detectarán anemia intensa, granulocitopenia y trombocitopenia. En ocasiones, desde los comienzos se consulta al cirujano ortopedista por las deformidades esqueléticas. Las anomalías del pulgar, del primer metacarpiano o del radio deben despertar la sospecha de la presencia de anemia aplásica de Fanconi[8].

El tratamiento consiste en transfusión de sangre completa y antibióticos. No se ha demostrado utilidad alguna de los corticoesteroides. El pronóstico es insatisfactorio y el sujeto muere por infección incontrolable o por hemorragia intracerebral o de vías gastrointestinales. A veces algunos niños afectados con anemia hipoplásica evolucionan adecuadamente y necesitan tratamiento ortopédico por sus deformidades esqueléticas.

Bibliografía

1. Dawson, J. P.: Congenital pancytopenia associated with multiple congenital anomalies (Fanconi type): Review of the literature and report of a twenty-year-old female with a 10-year follow-up and apparently good response to splenectomy. Pediatrics, *15*:325, 1955.
2. Fanconi, G.: Familiäre infantile pernizoseähnliche Anämie (Perniziöses Blutbild und Konstitution). Jahrb. Kinderheilkd., *117*:257, 1927.
3. Juhl, H., Wesenberg, R. L., and Gwinn, J. L.: Roentgenographic findings in Fanconi's anemia. Radiology, *89*:646, 1967.
4. Kwee, M. L., Poll, E. H., van de Kamp, J. J., deKoenig, H., Eriksson, A. W., and Joenje, H.: Unusual response to bifunctional alkylating agents in a case of Fanconi's anaemia. Hum. Genet., *64*:384, 1983.
5. Lazzaroni Fossati, F., de Toni, T., Cavaliere, G., Gastaldi, R., and Balzarini, C.: Caratteristiche fentipiche della'anemia di Fanconi. Presentazione di un caso e revisione della letteratura. Minerva Pediatr., *35*:943, 1983.
6. McDonald, R., and Goldschmidt, B.: Pancytopenia with

congenital defects (Fanconi's anemia). Arch. Dis. Child., 35:367, 1960.
7. Minagi, H., and Steinbach, H. L.: Roentgen appearance of anomalies associated with hypoplastic anemias of childhood: Fanconi's anemia and congenital hypoplastic anemia (erythrogenesis imperfecta). A.J.R., 97:100, 1966.
8. Moseley, J. E.: Bone Changes in Hematologic Disorders. New York, Grune & Stratton, 1963.
9. Silver, H. K., Blair, W. C., and Kempe, C. H.: Fanconi syndrome: Multiple congenital anomalies with hypoplastic anemia. Am. J. Dis. Child., 83:14, 1952.

Hemoglobinopatías

Las principales hemoglobinas anormales que causan manifestaciones clínicas de interés para el cirujano ortopedista son las formas S, C y la talasemia beta. En la sección presente expondremos solamente la enfermedad drepanocítica y la talasemia.

Talasemias (anemia de Cooley o mediterránea)

Las talasemias, señaladas originalmente por Cooley en 1927, constituyen un grupo de anemias hemolíticas microcíticas crónicas de índole familiar que son consecuencia del trastorno en la producción de la hemoglobina del adulto (Hgb A)[10]. La talasemia beta, que es la forma más común, es causada por la deficiencia en la síntesis de las cadenas de polipéptidos beta. En los comienzos la enfermedad fue identificada sólo en nativos de la cuenca mediterránea, en particular de países como Grecia e Italia, y en Sicilia. Sin embargo, en los últimos años se le ha descrito en personas de extracción negra, judía, oriental y diversas zonas europeas. No se ha identificado el mecanismo exacto de herencia[25]. Sin embargo, la talasemia mayor quizá se herede por un rasgo recesivo[24].

La enfermedad aparece en dos formas: talasemias mayor y menor, que corresponden a los genotipos homocigoto y heterocigoto. En fecha reciente se ha descrito un tercer tipo, talasemia intermedia, que, como su nombre indica, tiene manifestaciones clínicas a mitad de camino entre la de la talasemia mayor y la menor.

Talasemia menor. En esta forma heterocigota el sujeto está asintomático y los niños afectados tienen longevidad normal. Los únicos signos son anemia leve (la concentración promedio de hemoglobina es 2 a 3 g por 100 ml menor de lo normal), con hipocromía moderada, anisocitosis, poiquilocitosis y a veces esplenomegalia leve.

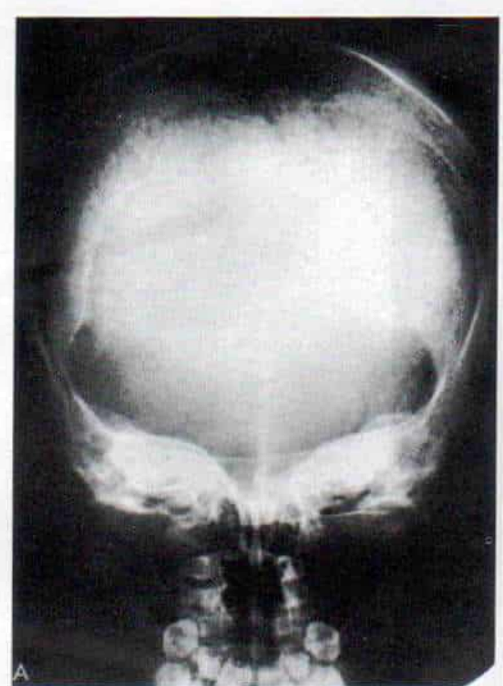
Talasemia mayor. El homocigoto se caracteriza por anemia hemolítica progresiva e ictericia intensas que se manifiestan entre los 6 y los 12 meses de edad. En los comienzos, la piel tiene un color amarillo terroso por la anemia y la ictericia, pero más tarde asume un color pardo verduzco. La esplenomegalia y la hepatomegalia son consecuencia de la hemopoyesis extramedular y la hemosiderosis. La facies es mongoloide, por la expansión intramedular y el agrandamiento de los huesos de la cara. Hay maloclusión de dientes y maxilares, por expansión de los dos huesos mencionados. Se altera el crecimiento y el adelgazamiento de los huesos puede culminar en fracturas patológicas.

Los signos hematológicos comprenden hipocromía intensa, notable microcitosis y la presencia de innumerables poiquilocitos anómalos y fragmentados y células en "diana". El nivel de hemoglobina en los casos no tratados disminuye poco a poco menos de 5 g por 100 ml. Se advierten grandes cantidades de hemoglobina fetal en los eritrocitos.

Los cambios característicos se manifiestan en las radiografías durante el segundo año de vida, y se definen más claramente con el paso del tiempo. Afecta todo el esqueleto. Hay distensión de los huesos tubulares largos y cortos, y están dilatados por acción de la médula hiperplásica. Las trabéculas de la porción esponjosa son irregulares y gruesas. La cortical está adelgazada por resorción interna y puede sobresalir hacia afuera (fig. 3-232). En el cráneo, el espacio diploico se ensancha; la tabla externa está adelgazada, y las trabéculas se alinean en un patrón radical en la porción esponjosa, de tal forma que aparece la imagen de "cabello en la punta", de la figura 3-232. En fecha reciente, Currarino y Erlandson[11] han señalado fusión prematura de los centros de dosificación epifisaria, en particular los de la porción proximal del húmero y distal del fémur.

Durante la adolescencia, las lesiones óseas en las costillas comienzan a mostrar regresión, en tanto que en tronco persisten, porque hay cambios fisiológicos en la médula del esqueleto que surgen con el paso del tiempo.

La transfusión es el único método terapéu-





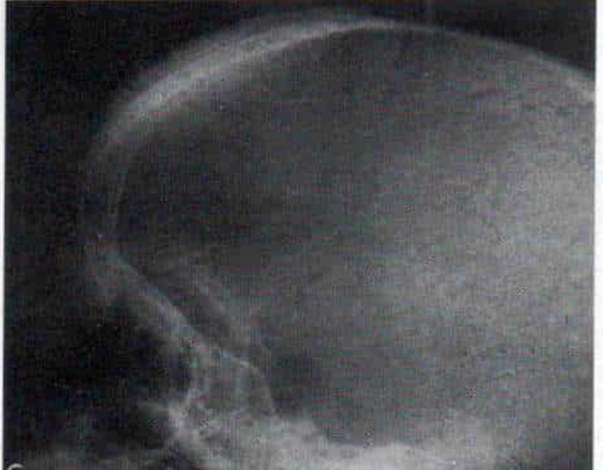
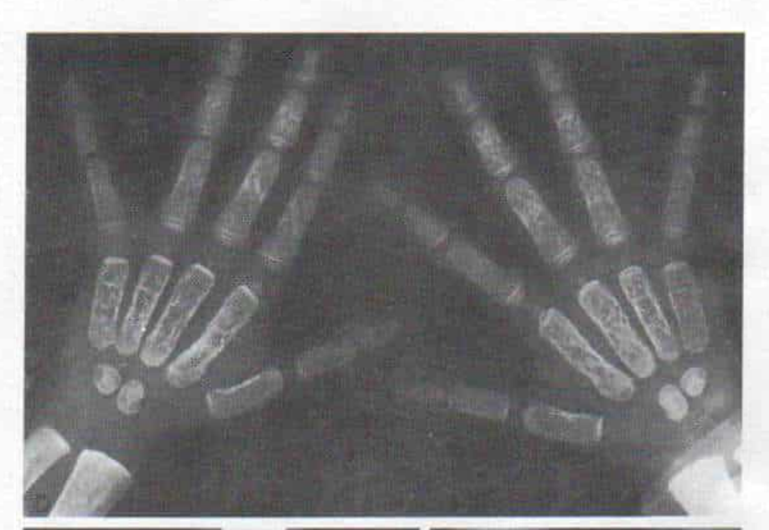


Fig. 3-232. Cambios esqueléticos en la anemia de Cooley.

A, a **C,** radiografías del cráneo. Se han ensanchado los espacios del diploe y se adelgazó la tabla externa. Es notable la imagen de "cabello en la punta".



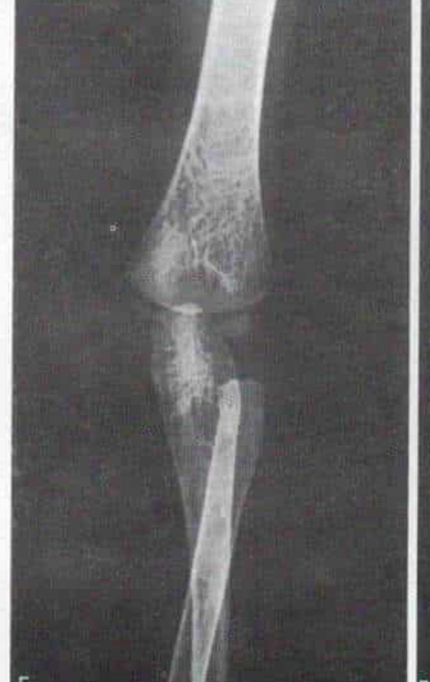




Fig. 3-232 (continuación). Cambios esqueléticos en la anemia de Cooley.

D a **F**, miembros superiores e inferiores. La médula hiperplásica amplió la cavidad medular en el hueso, y adelgazó la corteza por resorción interna.

tico. La esplenectomía está indicada si hay agrandamiento importante del bazo o hiperesplenismo. La enfermedad es incompatible con la vida larga y el sujeto suele morir en el segundo decenio de la vida, por insuficiencia congestiva crónica del corazón y pericarditis.

La monografía de Weatherall[31] hace una exposición completa de los síndromes talasémicos como son las talasemias por hemoglobinas C y D, y talasemia alfa.

Bibliografía

1. Abbassioun, K., and Amir-Jamshid, A.: Curable paraplegia due to extradural hematopoietic tissue in thalassemia. Neurosurgery, *11*:804, 1982.
2. Baker, D. H.: Roentgen manifestations of Cooley's anemia. Ann. N.Y. Acad. Sci., *119*:641, 1964.
3. Bannerman, R. M.: Thalassemia. New York, Grune & Stratton, 1961.
4. Bannerman, R. M., Krusch, G., Kreimer-Birnbaum, M., Vance, V. K., and Vaughn, S.: Thalassemia intermedia with iron overload cardiac failure, diabetes mellitus, hypopituitarism and porphyrinuria. Am. J. Med., *42*:476, 1967.
5. Caffey, J.: Skeletal changes in chronic hemolytic anemias. A.J.R., *37*:293, 1937.
6. Caffey, J.: Cooley's erythroblastic anemia: Some skeletal findings in adolescents and young adults. A.J.R., 65:547, 1951.
7. Caffey, J.: Cooley's anemia: A review of the radiographic findings in the skeleton. A.J.R., *78*:381, 1957.
8. Canale, V. C.: Beta-Thalassemia: A clinical review. Pediatr. Ann., *3*:6, 1974.
9. Canale, V. C., Steinherz, R., New, M., and Erlandson, M.: Endocrine function in thalassemia major. Ann. N.Y. Acad. Sci., 232:333, 1974.
10. Cooley, T. B., Witwer, E. R., and Lee, P.: Anemia in children with splenomegaly and peculiar changes in the bones. Am. J. Dis. Child., *34*:347, 1927.
11. Currarino, G., and Erlandson, E.: Premature fusion of epiphyses in Cooley's anemia. Radiology, 83:656, 1964.
12. Dameshek, W.: "Target cell" anemia. Anerythroblastic type of Cooley's erythroblastic anemia. Am. J. Med. Sci., *200*:445, 1940.
13. Dines, D. M., Canale, V. C., and Arnold, D. W.: Fractures in thalassemia. J. Bone Joint Surg., 58-A:662, 1976.
14. Dorwart, B. B., and Schumacher, H. R.: Arthritis in beta-thalassemia trait. Clinical pathologic features. Ann. Rheum. Dis. *40*:185, 1984.
15. Eng, L. I. L.: Chronic iron deficiency anemia with bone changes resembling Cooley's anemia. Acta Haematol., *19*:263, 1958.
16. Exarchou, E., Politou, C., Vretou, E., Pasparakis, D., Madessis, G., and Caramerou, A.: Fractures and epiphyseal deformities in beta-thalassemia. Clin. Orthop., *189*:229, 1984.
17. Fernbach, S. K.: Case Report 274: Beta-thalassemia affecting the facial bones and skull (intermediate form). Skeletal Radiol., *11*:307, 1984.
18. Gimmou, Z., Waxler, M. R., and Rachmilewitz, E. A.: Juvenile leg ulceration in beta-thalassemia major and intermediate. Plast. Reconstr. Surg., 69:320, 1982.
19. Issaragersil, S., Piankigagium, A., and Wasi, P.: Spinal cord compression in thalassemia. Report of 12 cases and recommendations for treatment. Arch. Intern. Med., *14*:1033, 1981.
20. Lawson, J. P., Ablow, R. C., and Pearson, H. A.: The ribs in thalassemia. I. The relationship to therapy. Radiology, *140*:663, 1981.
21. Lawson, J. P., Ablow, R. C., and Pearson, H. A.: The ribs in thalassemia. II. The pathogenesis of the changes. Radiology, *140*:673, 1981.
22. Lawson, J. P., Ablow, R. C., and Pearson, H. A.: Premature fusion of the proximal humeral epiphysis in thalassemia. A.J.R., *140*:239, 1983.
23. Logothetis, H. J., Constantoulakis, M., Economidou, J., Stefanis, C., Hakas, P., and Augoustakis, O.: Thalassemia major, a survey of 138 cases with emphasis on neurologic and muscular aspects. Neurology, 22:294, 1972.
24. McKusick, V.: Mendelian Inheritance in Man. 2nd Ed. Baltimore, Johns Hopkins Press, 1968, p. 367.
25. Motulsky, A. G.: Current concepts of the genetics of the thalassemias. Cold Spr. Harb. Symp. Quant. Biol., 29:399, 1964.
26. Reynolds, J., Pritchard, J. A., Tudders, D., and Mason, R. A.: Roentgenographic and clinical appraisal of sickle cell beta-thalassemia disease. A.J.R., *118*:378, 1973.
27. Scott, W. N., Dines, D. M., and Insall, J. N.: Supracondylar osteotomy in thalassemia. Clin. Orthop., *135*:42, 1978.
28. Sinnish, D., Vignaendra, V., and Ahmad, K.: Neurological complications of beta-thalassemia major. Arch. Dis. Child., 52:977, 1977.
29. Smith, C. H.: Detection of mild types of mediterranean (Cooley's) anemia. Am. J. Dis. Child., 75:505, 1948.
30. Snelling, C. E., and Brown, A.: A case of hemolytic jaundice with bone changes. J. Pediatr., 8:330, 1936.
31. Weatherall, D. J.: The Thalassemia Syndromes. Philadelphia, Davis, 1965.

ENFERMEDAD DREPANOCITICA

La enfermedad drepanocítica o falcemia comprende un grupo de cuadros que afectan casi exclusivamente a miembros de la raza negra y a veces ataca a personas de raza blanca en Grecia, Turquía, Sicilia, Italia e India. Se caracteriza por anemia hemolítica persistente, causada por un defecto hereditario en la síntesis de hemoglobina. El rasgo de la hemoglobina S anormal se transmite por un gen autosómico dominante.

Pauling, Itano, Singer y Wells en 1949 identificaron la hemoglobina S anormal por medio de electroforesis. Difiere de la hemoglobina normal del adulto (Hb-A), por la sustitución de ácido glutámico por valina en el sexto aminoácido en cada una de las dos cadenas de polipéptidos beta[56]. En un medio con menor tensión de oxígeno, la hemoglobina S forma estructuras cristalinas largas (tactoides) que producen la característica deformidad drepanocítica o falciforme al deformar los eritrocitos. Surge el rasgo drepanocítico (HbS-A de estado heterocigoto) cuando el individuo recibe el gen anormal de hemoglobina S de un progenitor solamente, y afecta

casi al 10% de los negros en EE.UU. La enfermedad drepanocítica (el estado homocigoto HbS-A) se produce cuando se hereda el gen de la hemoglobina S anormal de ambos padres y aparece en el 2.5% de la población negra de EE.UU.

El término *enfermedad drepanocítica* incluye también cuadros en los que la hemoglobina S anormal se combina con otros tipos anormales de este pigmento como C, D y E. Se conoce a tal conjunto como hemoglobinopatías mixtas. La hemoglobina S puede acompañar a otros tipos de enfermedades hereditarias como talasemia (enfermedad talasémica drepanocítica), esferocitosis u ovalocitosis.

MANIFESTACIONES ESQUELETICAS

Las manifestaciones óseas causadas por la enfermedad drepanocítica se dividen en los cinco grupos siguientes[26,55].

Cambios por hiperplasia de médula ósea. La hiperplasia eritroide es consecuencia de hipoxia, por la hemólisis extensa de los eritrocitos falciformes anormales y frágiles. La resorción de las trabéculas óseas en la esponjosa se acompaña de adelgazamiento de la cortical, ensanchamiento de la cavidad medular, y escasa trama trabecular, y los huesos tienen una mayor radiolucidez. La formación de hueso nuevo reactivo puede engrosar las trabéculas.

En los niños, dichos cambios aparecen en sitios en que hay médula activa como el cráneo, la columna vertebral, la pelvis y los huesos tubulares largos y cortos. En el adolescente de mayor edad y el adulto, los cambios en las extremidades son menos intensos, conforme la médula muestra cambios grasos con el paso del tiempo.

En el cráneo, la pérdida del patrón trabecular ocasiona una imagen de "vidrio esmerilado"; se ensancha el espacio del diploe y se adelgaza la tabla externa. En la enfermedad drepanocítica es menos común la imagen del cráneo en "cabello en la punta" tan típica de la anemia de Cooley.

Disminuye la altura de las vértebras y los discos intervertebrales comprimen los cuerpos (fig. 3-233, *A*). El ensanchamiento del patrón trabecular, la osteoporosis y el adelgazamiento cortical también aparecen en costillas, pelvis y otros huesos planos, y en metacarpianos y metatarsianos.

Cambios por infarto. La acumulación de las células drepanocíticas secuestradas en los conductos vasculares producen anoxia y necrosis aséptica. Cualquier hueso puede mostrar el ataque. Con gran frecuencia hay afectación de la cabeza del fémur, y los cambios avasculares en ella remedan los de la enfermedad de Legg-Perthes (fig. 3-233, *B* a *E*). Sin embargo, en la drepanocitosis los cambios avasculares son menos extensos y no abarcan el tercio lateral de la cabeza mencionada, y surgen exactamente antes del cierre de la epífisis capital, a diferencia de lo que acaece en la enfermedad de Legg-Perthes, que aparece en el grupo de niños de 4 a 10 años. También puede haber afectación de la cabeza del húmero. Los cuerpos vertebrales se colapsan de manera parcial o total después de necrosis avascular.

La diáfisis de los huesos largos y en particular el fémur puede presentar necrosis. Desde el punto de vista clínico puede haber hinchazón y dolor localizados en tejidos blandos, con signos de reacción sistémica como fiebre y leucocitosis. En las radiografías se advierten zonas dispersas de destrucción ósea y formación de hueso nuevo perióstico, que recuerda a la osteomielitis. Por medio de los datos de laboratorio es factible diferenciar entre los dos cuadros. Con la reparación, la corteza regional se engruesa y la cavidad medular queda ocupada por hueso nuevo, con lo cual en la radiografía la imagen tendrá un aspecto "gredoso" o de tiza.

En lactantes de 6 a 12 meses de edad puede haber ataque de huesos tubulares cortos de manos y pies, cuadro que ha sido llamado "síndrome mano-pie"[42,48,76,77]. Manos y pies duelen y están hinchados. Los síntomas, a menudo desencadenados por el frío, duran 1 ó 2 semanas. En los comienzos, las radiografías pueden ser normales, pero en término de 2 ó 3 semanas se advierten áreas dispersas de destrucción ósea y reacción perióstica. La afectación suele ser múltiple y difusa (figs. 3-234 y 3-235). Pronto los procesos reparativos inician la "sustitución serpiginosa o reptante" y en término de 4 a 6 meses las radiografías tendrán aspecto normal. Los ataques pueden reaparecer. Después de los 6 años de vida no hay afectación de manos y pies, pero los huesos largos sí son atacados.

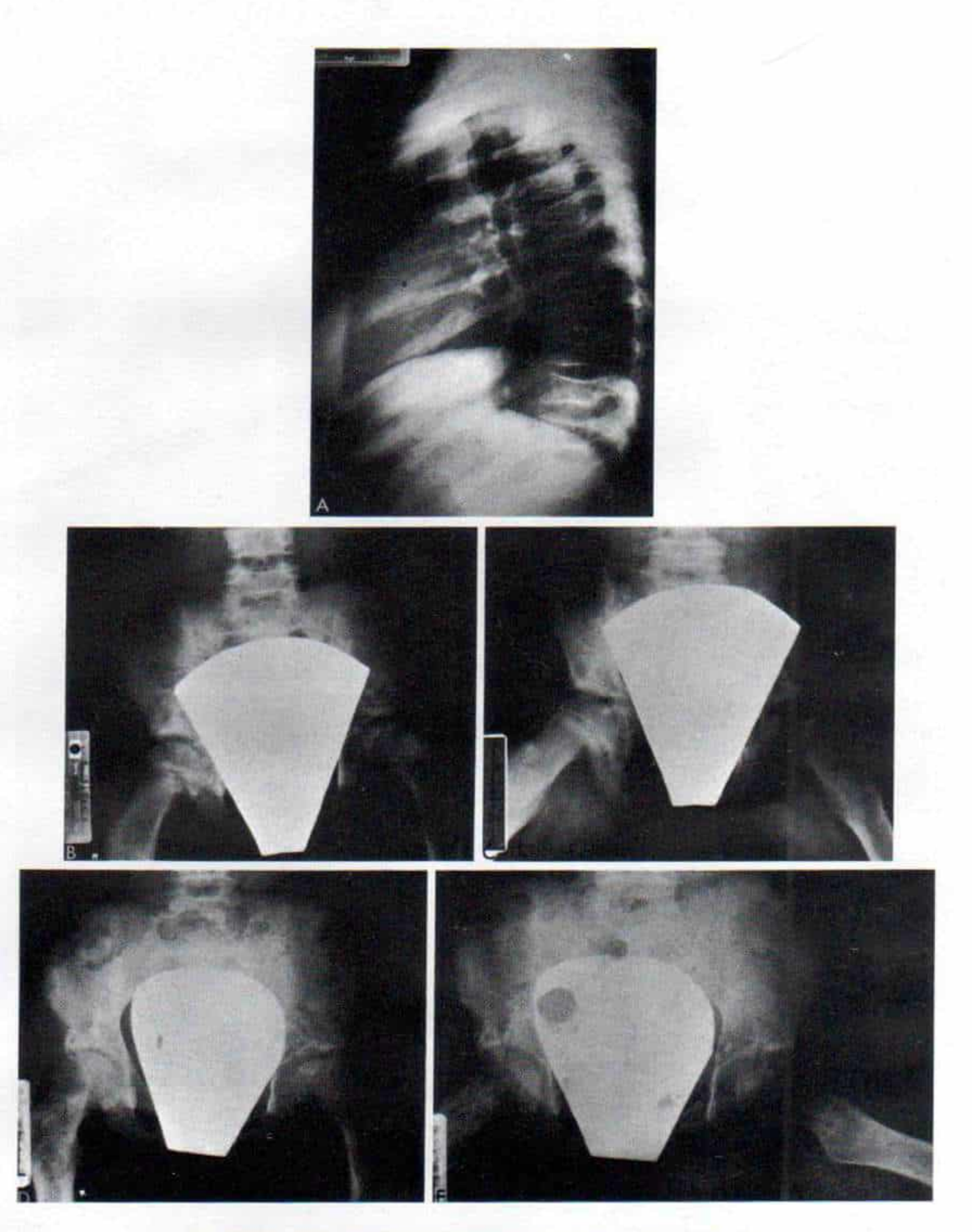
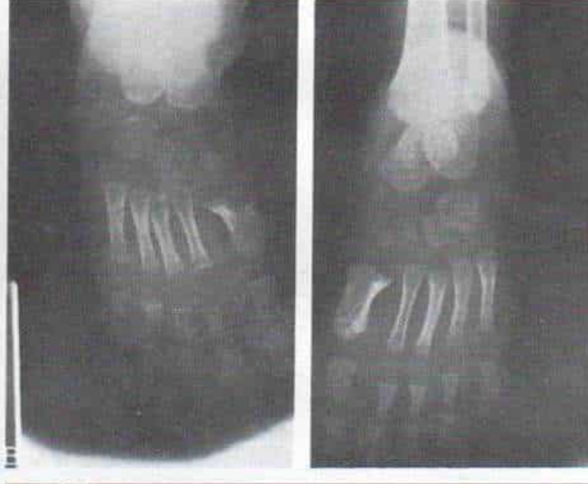


Fig. 3-233. Enfermedad drepanocítica en una niña de 11 años.

A, radiografía lateral de la columna, en que se advierte disminución de la altura de las vértebras. **B** y **C,** radiografías anteroposterior y lateral de las caderas. Son notables los cambios avasculares en la cabeza del fémur izquierdo. **D** y **E,** 3 años después, en la radiografía se observa establecimiento de la epífisis capital femoral izquierda. Es notable la deformidad en coxa magna.







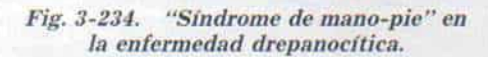


Fig. 3-234. "Síndrome de mano-pie" en la enfermedad drepanocítica.

Las manos y los pies mostraron dolor e hinchazón por 2 semanas. **A** y **B**, radiografías de la mano derecha y ambos pies en que se identifican zonas dispersas de destrucción ósea. **C**, radiografía del pie izquierdo 2 meses después. La reparación ocurre por "sustitución reptante".



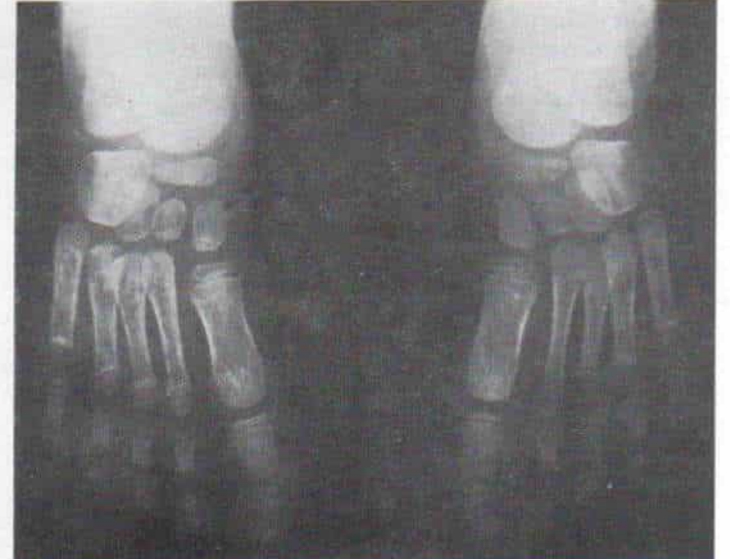


Fig. 3-235. "Síndrome mano-pie" en la enfermedad drepanocítica en un lactante de 8 meses.

Las radiografías de manos y pies indican afectación difusa de los huesos tubulares cortos, con zonas dispersas de destrucción y moderada reacción perióstica.

Cambios por retardos del crecimiento. El retardo del crecimiento es frecuente en pacientes de drepanocitosis. Hay retardo de la edad esquelética, de la maduración sexual y la estatura es corta, anomalías que pueden deberse a anaemia crónica, infarto de la epífisis, o a osteomielitis. Golding y colaboradores señalaron los casos de 48 a 51 personas con drepanocitosis y disminución de la talla[26]. Otro factor que acorta el tronco sería la cifosis por compresión de vértebras[7,45,73,78].

Cambios por osteomielitis. En la drepanocitemia no es rara la infección ósea por *Salmonella* y especies afines, y es importante diferenciarla de la crisis drepanocítica, en la cual la porción afectada está caliente y tumefacta, y también hay fiebre y leucocitosis. El infarto óseo también debe diferenciarse de la osteomielitis. En la infección a menudo hay fisuras simétricas longitudinales dentro de la corteza. Se advierten datos de secuestro y formación de un involucro. Puede haber cambios de tejidos blandos, propios de la elevación subperióstica. Por medio de gammagrafía con ^{99m}Tc o ^{47}G no se diferencian los dos cuadros mencionados. El ^{99m}Tc señalará zonas focalizadas de menos actividad en sitios de infarto óseo. En las primeras fases incipientes, a pesar de ello, puede haber mayor actividad, por la respuesta hiperémica como consecuencia de la aparición de vías de circulación colateral. Dicha revascularización del infarto se manifestará en el gammagrama de hueso en forma de zonas dispersas de mayor actividad y disimulará áreas localizadas de hiperactividad, cuando el infarto es complicado por osteomielitis. Por todo lo comentado, tiene poca utilidad el gammagrama óseo con ^{99m}Tc en el diagnóstico de osteomielitis en la enfermedad drepanocítica[2,39,46]. La tomografía computadorizada y la resonancia magnética pueden ser útiles para detectar el involucro y el absceso de hueso.

Fracturas patológicas. Las fracturas mencionadas pueden surgir de manera espontánea o después de lesión mínima de huesos largos y vértebras y dependen de la menor resistencia de los huesos osteoporóticos. Sin embargo, a veces hay fracturas a través del área infartada.

TRATAMIENTO

Por la elevada incidencia del trastorno en poblaciones de raza negra, habrá que practicar una preparación de células drepanocíticas antes de emprender cualquier técnica quirúrgica. Si en la preparación se demuestra la presencia de un rasgo falcémico, habrá que hacer electroforesis de hemoglobina antes de la operación.

Las medidas anteriores varían con las manifestaciones en hueso. El *síndrome mano-pie* (dactilitis drepanocítica) se trata de manera conservadora, y los antibióticos tienen dudosa utilidad. No conviene la intervención operatoria.

La *necrosis avascular*, especialmente de la cabeza femoral, constituye un problema de muy difícil solución. El ortopedista puede seguir los mismos principios de "retención capital" señalados en la enfermedad de Legg-Perthes, pero en un problema crónico como es la drepanocitosis, es dudosa su utilidad. Las medidas quirúrgicas para conservar la cabeza dentro del acetábulo, como la osteotomía por desrotación en varo del fémur o la osteotomía del iliaco, deben emprenderse con gran juicio del cirujano. La cadera incongruente dolorosa en el adolescente puede tratarse por osteotomía pélvica de Chiari, como medida temporal. A menudo, en las caderas mencionadas la enfermedad evolucionará hasta llegar a la artritis degenerativa grave y rígida, y puede necesitarse remplazo total de cadera. Se recomienda que el cirujano valore todos los factores y sea muy selectivo.

La *osteomielitis* se trata por la antibioticoterapia adecuada, y el producto más eficaz es el cloranfenicol. A veces se necesitan incisión y drenaje, y en tales casos se recomienda el cierre primario. Las heridas no deben quedar abiertas para drenaje. La artritis séptica, en especial la de la cadera, debe operarse y hacerse descompresión inmediata. La *poliartritis aguda* puede surgir sin infección bacteriana; la articulación se aspira para descartar sepsis. Si el problema es la sinovitis inespecífica, el tratamiento no es quirúrgico e incluye inmovilización con férulas, ejercicio, y marcha protegida con muletas, para no apoyar el peso corporal en los pies.

En términos generales, hay que evitar la isquemia por torniquete durante la cirugía. Otras medidas para llevar al mínimo la posibilidad de drepanocitosis durante la cirugía sería conservar un nivel alto de oxígeno en sangre, hidratación y volumen sanguíneo adecuados y temperatura corporal normal durante el acto operatorio. Las transfusiones de

eritrocitos concentrados (paquete globular) normales son de gran utilidad, y convendría que el porcentaje de hemoglobina S fuese menor del 45%.

Bibliografía.

1. Almklov, J. R., Hansen, A. E., and Schneider, M.: Long bone involvement in sickle-cell anemia. Pediatrics, *5*:204, 1950.
2. Amundsen, T. R., Siegel, M. J., and Siegel, B. A.: Osteomyelitis and infarction in sickle cell hemoglobinopathies; differentiation by combined technetium and gallium scintigraphy. J. Nucl. Med., *22*:322, 1981.
3. Bentley, P. G., and Howard, E. R.: Surgery in children with homozygous sickle cell anemia. Ann. R. Coll. Surg. Engl., *61*:55, 1979.
4. Black, P. H., Kunz, L. J., and Schwartz, M. N.: Salmonellosis—a review of some unusual aspects. N. Engl. J. Med., *262*:811, 1960.
5. Bohrer, S. P.: Acute long bone diaphyseal infarcts in sickle cell disease. Br. J. Radiol., *43*:685, 1970.
6. Bohrer, S. P.: Fracture complicating bone infarcts and/or osteomyelitis in sickle-cell disease. Clin. Radiol., *22*:83, 1971.
7. Bohrer, S. P.: Growth disturbance of the distal femur following sickle cell bone infarcts and/or osteomyelitis. Clin. Radiol., *25*:221, 1974.
8. Buchman, J.: Sickle cell disease simulating osteomyelitis. Bull. Hosp. Joint Dis., *10*:239, 1949.
9. Carrington, H. T., Ferguson, A. P., and Scott, R. B.: Studies in sickle-cell anemia—bone involvement simulating aseptic necrosis. A.M.A.J. Dis. Child., *95*:157, 1958.
10. Carroll, D. S., and Evans, J. W.: Roentgen findings in sickle-cell anemia. Radiology, *53*:834, 1949.
11. Carroll, D. S.: Roentgen manifestations of sickle cell disease. South. Med. J., *50*:1486, 1957.
12. Chavhan, P. M., Kondlapoodi, P., and Natta, C. L.: Pathology of sickle cell disorders. Pathol. Annu., *2*:253, 1983.
13. Chung, S. M. K., and Ralston, E. L.: Necrosis of the femoral head associated with sickle-cell anemia and its genetic variants. A review of the literature and study of thirteen cases. J. Bone Joint Surg., *51-A*:33, 1969.
14. Chung, S. M., Alavi, A., and Russell, M. O.: Management of osteonecrosis in sickle cell anemia and its growth variants. Clin. Orthop., *130*:158, 1978.
15. Cockshott, W. P.: Dactylitis and growth disorders. Br. J. Radiol., *36*:19, 1963.
16. Constant, E., Green, R. L., Wagner, D. K.: Salmonella osteomyelitis of both hands and the hand-foot syndrome. Arch. Surg., *102*:148, 1971.
17. Danford, E. A., Marr, R., and Elsey, E. C.: Sickle cell anemia. With unusual bone changes. A.J.R., *45*:223, 1941.
18. DeTorregrosa, M. V., Dapena, R. B., Hernandez, H., and Ortiz, A.: Association of salmonella-caused osteomyelitis and sickle-cell disease. J.A.M.A., *174*:354, 1960.
19. Diggs, L. W.: Sickle cell crises. Am. J. Clin. Pathol., *44*:1, 1965.
20. Diggs, L. W., Pullman, H. N., and King, J. C.: The bone changes in sickle-cell anemia. South. Med. J., *30*:249, 1937.
21. Ebing, W. W.: The treatment of severely ill patients with sickle cell anemia and associated septic arthritis. Clin. Orthop., *149*:145, 1980.
22. Ebing, W. W.: The treatment of chronic osteomyelitis in sickle cell anemia. Int. Surg., *67*:361, 1982.
23. Engh, C. A., Hughes, H., Abrams, R. C., and Bowerman, J. C.: Osteomyelitis in the patient with sickle cell disease. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1, 1971.
24. Gelpi, A. P., and Perrine, R. P.: Sickle cell disease and trait in white population. J.A.M.A., *224*:605, 1973.
25. Golding, J. S. R.: Conditions of the hip associated with hemoglobinopathies. Clin. Orthop., *90*:22, 1973.
26. Golding, J. S. R., MacIver, J. E., and Went, L. N.: The bone changes in sickle-cell anaemia and its genetic variants. J. Bone Joint Surg., *41-B*:711, 1959.
27. Gunderson, C., D'Ambrosia, R. D., and Shoji, H.: Total hip replacement in patients with sickle-cell disease. J. Bone Joint Surg., *59-A*:760, 1976.
28. Hamburg, A. E.: Skeletal changes in sickle-cell anemia. J. Bone Joint Surg., *32-A*:893, 1950.
29. Hanissian, A. S., and Silverman, A.: Arthritis of sickle cell anemia. South. Med. J., *67*:28, 1974.
30. Harcke, H. T., Capitanio, M. A., and Naiman, J. L.: Sternal infarction in sickle-cell anemia: Concise communication. J. Nucl. Med., *22*:322, 1981.
31. Henkin, W. A.: Collapse of the vertebral bodies in sickle cell anemia. A.J.R., *62*:395, 1949.
32. Hook, E. W., Campbell, C. G., Weens, H. S., and Cooper, G. R.: Salmonella osteomyelitis in patients with sickle-cell anemia. N. Engl. J. Med., *257*:403, 1957.
33. Hughes, J. G., and Carroll, D. S.: Salmonella osteomyelitis complicating sickle cell disease. Pediatrics, *19*:184, 1957.
34. Huisman, T. H.: Sickle cell anemia: A review of diagnosis features. Am. J. Hematol., *6*:173, 1979.
35. Ivy, R. E., and Howard, F. H.: Sickle cell anemia with unusual bone changes. Pediatrics, *43*:312, 1953.
36. Janik, J., and Seeler, R. A.: Perioperative management of children with sickle hemoglobinopathy. J. Pediatr. Surg., *15*:117, 1980.
37. Keeley, K., and Buchanan, G. R.: Acute infarction of long bones in children with sickle cell anemia. J. Pediatr., *101*:170, 1982.
38. Kimmelstiel, P.: Vascular occlusion and ischemia infarction in sickle cell disease. Am. J. Med. Sci., *216*:11, 1948.
39. Koren, A., Fedchteyn, S., and Katsuni, E.: Early diagnosis of bone infarction in children with sickle cell anemia by MDP 99m Tc scanning. Harefuah, *102*:182, 1982.
40. Koren, A., Garty, I., and Katzuni, E.: Bone infarction in children with sickle-cell disease: Early diagnosis and differentiation from osteomyelitis. Eur. J. Pediatr., *142*:93, 1984.
41. Kramer, M. S., Rooks, Y., and Pearson, H. A.: Growth and development in children with sickle cell trait. A prospective study of matched pairs. N. Engl. J. Med., *299*:686, 1978.
42. Lambotte, C.: Hand-foot syndrome in sickle cell disease (letter). Am. J. Dis. Child., *104*:200, 1962.
43. Landesman, S. H., Rao, S. P., and Ahonkhai, V. I.: Infections in children with sickle cell anemia. Special reference to pneumococcal and salmonella infections. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *4*:407, 1982.
44. Legant, O., and Ball, R. P.: Sickle-cell anemia in adults. Roentgenographic findings. Radiology, *51*:665, 1948.
45. Luban, N. L., Leikin, S. L., and August, G. A.: Growth and development in sickle cell anemia. Preliminary report. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *4*:61, 1982.
46. Lutzker, L. J., and Alavi, A.: Bone imaging in sickle cell disease. Semin. Nucl. Med., *6*:83, 1976.
47. McIntosh, S., Rooks, Y., Ritchey, A. K., and Pearson, H. A.: Fever in young children with sickle cell disease. J. Pediatr., *96*:199, 1980.
48. Macht, S. H., and Roman, P. W.: The radiological changes in sickle cell anemia. Radiology, *51*:697, 1948.

49. Middlemiss, J. H., and Raper, A. B.: Skeletal changes in haemoglobinopathies. J. Bone Joint Surg., *48-B*:693, 1966.
50. Morrison, J. C., Whybrew, W. D., and Bucovaz, E. T.: Use of partial exchange transfusion preoperatively in patients with sickle cell hemoglobinopathies. Am. J. Obstet. Gynecol., *132*:59, 1978.
51. Moseley, J. E.: Patterns of bone change in the sickle cell states. J. Mt. Sinai Hosp., *26*:424, 1959.
52. Moseley, J. E., and Manley, J. B.: Aseptic necrosis of bone in sickle cell disease. Radiology, *60*:656, 1953.
53. Nachamie, B. A., and Dorfman, H. D.: Ischemic necrosis of bone in sickle cell trait. Mt. Sinai J. Med. N.Y., *41*:527, 1974.
54. Nachamie, B. A., and Neel, J. V.: The inheritance of sickle cell anemia. Science, *110*:64, 1949.
55. O'Hara, A. E.: Roentgenographic osseous manifestations of the anemias and the leukemias. Clin. Orthop., 52:63, 1967.
56. Pauling, L., Itano, H. A., Singer, S. J., and Wells, I. C.: Sickle cell anemia, a molecular disease. Science, *110*:543, 1949.
57. Phebus, C. K., Gloninger, M. F., and Maciak, B. J.: Growth patterns by age and sex in children with sickle cell disease. J. Pediatr., *105*:28, 1984.
58. Porter, F. S., and Thurman, W. G.: Studies of sickle cell disease. Diagnosis in infancy. Am. J. Dis. Child., *106*:35, 1963.
59. Reynolds, J.: The Roentgenological Features of Sickle Cell Disease and Related Hemoglobinopathies. Springfield, Ill., Thomas, 1965.
60. Reynolds, J. Pritchard, J. A., Tudders, D., and Mason, R. A.: Roentgenographic and clinical appraisal of sickle cell beta-thalassemia disease. A.J.R., *118*:378, 1973.
61. Rothchild, B. M., and Sebes, J. I.: Calcaneal abnormalities and erosive bone disease associated with sickle cell anemia. Am. J. Med., *71*:427, 1981.
62. Rowe, C. W., and Haggar, M. E.: Bone infarcts in sickle cell anemia. Radiology, *68*:661, 1957.
63. Sain, A., Sham, R., and Silver, L.: Bone scan in sickle cell crisis. Clin. Nucl. Med., *3*:85, 1978.
64. Schuer, H. K., Swan, J. L., and Clement, D. H.: Salmonella osteomyelitis and abnormal haemoglobin disease. Pediatrics, *20*:439, 1957.
65. Scott, R. B.: Sickle cell anemia—pathogenesis and treatment. Pediatr. Clin. North Am., 9:649, 1962.
66. Sebes, J. I., and Brown, D. L.: Terminal phalangeal sclerosis in sickle cell disease. A.J.R., *140*:763, 1983.
67. Sergeant, G. R., Ashcroft, M. T., and Miller, P. F.: The clinical features of hemoglobin S.C. disease in Jamaica. Br. J. Haematol., *24*:491, 1973.
68. Smith, C. H.: Blood Disease of Infancy and Childhood. St. Louis, Mosby, 1960, p. 256.
69. Smith, E. W., and Conley, C. L.: Clinical features of the genetic variants or sickle cell disease. Bull. Johns Hopkins Hosp., *94*:289, 1954.
70. Smith, J. A.: Management of sickle cell disease: Progress during the past 10 years. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *5*:360, 1983.
71. Specht, E. E.: Hemoglobinopathic salmonella osteomyelitis. Orthopedic aspects. Clin. Orthop., 79:110, 1971.
72. Stein, R. E., and Urbaniak, J.: Use of the tourniquet during surgery in patients with sickle cell hemoglobinopathies. Clin. Orthop., *151*:231, 1980.
73. Stevens, M. C., Padwick, M., and Sergeant, G. R.: Observations on the natural history of dactylitis in homozygous sickle cell disease. Clin. Pediatr., *20*:311, 1981.
74. Trowell, H. C., Raper, A. B., and Wellbourn, H. F.: The natural history of homozygous sickle-cell anemia in central Africa. Q. J. Med., N.S.: *26*:401, 1956.
75. Victor, A. B., and Imperiale, L. E.: The pulmonary and small bone changes in infants with sickle cell anemia. N.Y. State J. Med., *57*:1403, 1957.
76. Watson, R. J., Burko, H., Megas, H., and Robinson, M.: The hand-foot syndrome in sickle cell disease in young children. Pediatrics, *31*:975, 1963.
77. Weinberg, A. G., and Curiano, G.: Sickle cell dactylitis: Histopathologic observations. Am. J. Clin. Pathol., *58*:518, 1972.
78. Whitten, C. F.: Growth status of children with sickle cell anemia. Am. J. Dis. Child., *102*:355, 1961.
79. Wigh, R., and Thompson, H. J., Jr.: Cortical fissuring in osteomyelitis complicating sickle cell anemia. Radiology, *55*:553, 1950.
80. Worrall, V. T., and Butera, V.: Sickle-cell dactylitis. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1161, 1976.

NEOPLASIA RETICULOENDOTELIAL

Leucemia

La leucemia es el cáncer más frecuente en niños. Al final afecta a todos los órganos y sistemas, y en la fase aguda son frecuentes las manifestaciones esqueléticas. En los comienzos es difícil hacer el diagnóstico, por los síntomas generalizados. El dolor de huesos y articulaciones es el signo inicial más común que a veces se diagnostica erróneamente como fiebre reumática, artritis séptica, osteomielitis, subluxación interna de la rodilla, artritis reumatoide o polimiositis. Cuando el niño muestra inicialmente el dolor mencionado de causas poco precisas, el cirujano ortopedista debe pensar decididamente en leucemia[23].

El dolor de huesos es difuso, inespecífico y puede afectar articulaciones vecinas. Es consecuencia de la distensión de las cavidades medulares por la proliferación masiva del tejido hemopoyético. Los sitios frecuentes en que surge son huesos largos y columna vertebral. Puede haber también cambios radiográficos y febrícula.

En los estudios de laboratorio se advierten incremento, disminución o normalidad del número de leucocitos. La anemia intensa es común, y cuando la hemoglobina es 9 g/100 ml, se descarta la leucemia. A menudo aumenta la velocidad de eritrosedimentación.

En las radiografías en los sitios de crecimiento encondral activo de hueso (por lo común el extremo distal del fémur y el proximal de la tibia), surgen zonas radiolúcidas transversales y angostas (fig. 3-236)[2,8]. Las zonas radiolúcidas yuxtaepifisarias mencionadas son producidas por la destrucción de las trabéculas óseas, por la proliferación del



Fig. 3-236. Manifestaciones óseas de la leucemia aguda.

Radiografías de ambos miembros inferiores. Obsérvese la zona angosta y transversa de radiolucidez en las metáfisis de las porciones distal del fémur, y proximal de las tibias.

tejido tumoral. Otro factor puede ser la disminución de la formación de hueso encondral por la debilidad generalizada del niño. Esas zonas de rarefacción no son patognomónicas de la leucemia, pues también aparecen a menudo en otras enfermedades crónicas[27].

La osteopenia es generalizada. Al evolucionar la enfermedad aparecen áreas líticas que asumen la forma de zonas lúcidas en la radiografía, que pueden estar delineadas y presentar una imagen "carcomida". Puede haber también adelgazamiento cortical y erosión al final. Las lesiones líticas pueden abarcar las metáfisis de huesos largos, cráneo, pelvis, y huesos tubulares de manos y pies. También puede haber formación de hueso nuevo subperióstico, que sugiere osteomielitis aguda. Sin embargo, las lesiones son inespecíficas y no son patognomónicas de leucemia. En un caso raro, la reacción del hueso a la infiltración leucémica puede ser casi exclusivamente osteoblástica, sin signos de lesiones osteolíticas radiolúcidas.

En ocasiones la manifestación inicial es una fractura patológica (fig. 3-236).

En la leucemia son poco fiables los signos gammagráficos con ^{99m}Tc y puede haber mayor captación en áreas asintomáticas y captación normal en lesiones líticas manifiestas[7]. Cuando surge la dicotomía comentada entre los signos clínicos, radiográficos o gammagráficos, el ortopedista debe sospechar leucemia, en especial si también coexisten anemia y leucopenia.

El diagnóstico final se hace por estudios en médula ósea. El tratamiento es tarea del hematólogo. En un caso terminal cuando surge una fractura patológica u osteomielitis complicada a causa de la menor resistencia a la infección, se necesitará la atención por parte del ortopedista.

Bibliografía

1. Armas, R., Neumann, R., and Goldsmith, S. J.: Differential skeletal uptake of TC-99m-tagged pyrophosphate and methylene diphosphonate in leukemia. J. Nucl. Med., *24*:799, 1983.
2. Baty, J. M., and Vogt, E. C.: Bone changes of leukemia in children. A.J.R., *34*:310, 1935.
3. Bedwell, C. A., and Dawson, A. M.: Chronic myeloid leukemia in a child presenting as acute polyarthritis. Arch. Dis. Child., 29:78, 1954.
4. Benoit, Y., Delbeke, M. J., and Eggesbo, E. S.: Skeletal changes in children with acute lymphoblastic leukemia. Tijdschr. Kindergeneeskd., *49*:153, 1981.
5. Bos, G. D., Simon, M. A., Spiegel, P. G., and Moohr, J. W.: Childhood leukemia presenting as a diaphyseal radiolucency. Clin. Orthop., *135*:66, 1978.
6. Chan, K. W., Miller, D. R., and Tan, C. T.: Osteosarcoma and acute myeloblastic leukemia after therapy for childhood Hodgkin disease—a case report. Med. Pediatr. Oncol., *8*:143, 1980.
7. Clausen, N., Gøtze, H., Pedersen, A., Riis-Petersen, J., and Tjalve, E.: Skeletal scintigraphy and radiography at onset of acute lymphocytic leukemia in children. Med. Pediatr. Oncol., *11*:291, 1983.
8. D'Astous, J., Corrigan, M., and Wiley, J.: The musculo-skeletal manifestations of acute lymphatic leukemia in childhood. Orthop. Trans., *8*:460, 1984.
9. Dulac, O., Fromange, A., and Arthuis, M.: Neurologic complications of acute leukemia. Arch. Fr. Pediatr., 38:189, 1981.
10. Follis, R. H., Jr., and Park, E. A.: Some observations on the morphologic basis for the roentgenographic changes in childhood leukemia. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:67, 1951.

11. Gibson, J., Joshua, D. E., Collis, D., and Kronenberg, H.: Chronic myeloid leukaemia presenting as femoral head necrosis. Scand. J. Haematol., *32*:376, 1984.
12. Hann, I. M., Gupta, S., Palmer, M. K., and Morris-Jones, P. H.: The prognostic significance of radiological and symptomatic bone involvement in childhood acute lymphoblastic leukaemia. Med. Pediatr. Oncol., *6*:51, 1979.
13. Hughes, R. G., and Kay, H. E.: Major bone lesions in acute lymphoblastic leukaemia. Med. Pediatr. Oncol., *10*:67, 1982.
14. Jaffe, H. L.: Skeletal manifestations of leukemia and malignant lymphoma. Bull. Hosp. Joint Dis., *13*:217, 1952.
15. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, pp. 398–401.
16. Kalayjian, B. S., Herbut, P. A., and Erf, L. A.: The bone changes of leukemia in children. Radiology, *47*:223, 1946.
17. Masera, G., Carnelli, V., Ferrari, M., Recchia, M., and Bellini, F.: Prognostic significance of radiological bone involvement in childhood acute lymphoblastic leukaemia. Arch. Dis. Child., *52*:530, 1977.
18. Moseley, J. E.: Bone Changes in Hematologic Disorders. New York, Grune & Stratton, 1963, pp. 78–92.
19. Newman, A. J., and Melhorn, D. L.: Vertebral compression in childhood leukemia. Am. J. Dis. Child., *125*:863, 1973.
20. Nies, B. A., Kundel, D. W., Thomas, L. B., and Freireich, E. J.: Leukopenia, bone pain, and bone necrosis in patients with acute leukemia. A clinicopathologic complex. Ann. Intern. Med., *62*:698, 1965.
21. Nixon, G. W., and Gwinn, J. L.: The roentgenographic manifestations of leukemia in infancy. Radiology, *107*:603, 1973.
22. Pear, B. L.: Skeletal manifestations of the lymphomas and leukemias. Semin. Roentgenol., *9*:229, 1974.
23. Rogalsky, R. J., Black, G. B., and Reed, M. H.: Orthopaedic manifestations of leukemia in children. J. Bone Joint Surg., *68-A*:494, 1986.
24. Rosenfield, N. S., and McIntosh, S.: Prospective analysis of bone changes in treated childhood leukemia. Radiology, *123*:413, 1977.
25. Silberstein, M. J., Tangshewinsirikul, P., Chu, J. -Y., and Graviss, E. R.: Bone changes in a neonate with congenital leukemia. Radiology, *131*:370, 1979.
26. Silverman, F. N.: Skeletal lesions in leukemia: Clinical and roentgen observations in infants and children with review of the literature. A.J.R., *59*:819, 1948.
27. Silverstein, M. N., and Kelly, P. J.: Leukemia with osteoarticular symptoms and signs. Ann. Intern. Med., *59*:637, 1963.
28. Simmons, C. R., Harle, T. S., and Singleton, E. B.: The osseous manifestations of leukemia in children. Radiol. Clin. North Am., *6*:115, 1968.
29. Sullivan, M. P.: Intracranial complications of leukemia in children. Pediatrics, *20*:757, 1957.
30. Thomas, L. B., Forhner, C. E., Frei, E., III, Besse, B. E., and Stabenau, J. R.: The skeletal lesions of acute leukemia. Cancer, *14*:609, 1961.
31. Van Slyck, E. J.: The bony changes in two malignant hematologic diseases. Orthop. Clin. North Am., *3*:733, 1972.

Linfoma, linfosarcoma y enfermedad de Hodgkin

Las tres entidades mencionadas son muy raras en los niños. Los signos iniciales comunes son linfadenomegalia del cuello o de regiones inguinal o axilar. Al invadir la médula ósea, los huesos vecinos pueden quedar afectados en forma secundaria y en las radiografías mostrar una imagen "carcomida" (fig. 3-237). El diagnóstico se hace por estudio histológico del tejido obtenido en la biopsia. El tratamiento comprende radiación y quimioterapia.

Bibliografía

1. Appell, R. G., Oppermann, H. C., and Brandeis, W. E.: Skeletal lesions in Hodgkin's disease. Review of literature and case reports. Pediatr. Radiol., *11*:61, 1981.
2. Appell, R. G., Buhler, T., Willich, E., and Brandeis, W. E.: Absence of prognostic significance of skeletal involvement in acute lymphocytic leukemia and non-Hodgkin lymphoma in children. Pediatr. Radiol., *15*:245, 1985.
3. Aprin, H., Calandra, J., Mir, R., and Lee, J. Y.: Radiation-induced chondrosarcoma of the clavicle complicating Hodgkin's disease. Clin. Orthop., *209*:189, 1986.
4. Baccarini, M., Bosi, A., and Papa, G.: Second malignancy in patients treated for Hodgkin disease. Cancer, *46*:1735, 1980.
5. Berman, B. W., McIntosh, S., Goldenring, H., and Prosnitz, L. R.: Hodgkin's disease as epitrochlear adenopathy. Am. J. Dis. Child., *134*:319, 1980.
6. Bessler, W., Egloff, B., and Sulser, H.: Case report 267. Post radiation osteosarcoma left innominate bone with pulmonary metastasis arising from irradiated site of a previously diagnosed and treated lymphoma of bone (left innominate bone). Skeletal Radiol., *11*:216, 1984.
7. Brandeis, W. E., Tan, C., Wang, Y., Good, R. A., and Day, N. K.: Circulating immune complexes, complement and complement component levels in childhood Hodgkin's disease. Clin. Exp. Immunol., *39*:551, 1980.
8. Braunstein, E. M.: Hodgkin disease of bone: Radiographic correlation with the histological classification. Radiology, *137*:643, 1980.
9. Braunstein, E. M., and White, S. J.: Non-Hodgkin lymphoma of bone. Radiology, *135*:59, 1980.
10. Brody, R. S., and Schottenfield, D.: Multiple primary cancers in Hodgkin disease. Semin. Oncol., *7*:187, 1980.
11. Burkhardt, R., Frisch, B., and Bartl, R.: Bone biopsy in haematological disorders. J. Clin. Pathol., *35*:257, 1982.
12. Cancellos, G. P., DeVita, V., Arseneau, J. C., Whang-Peng, J., and Johnson, R. E. C.: Second malignancies complicating Hodgkin disease in remission. Lancet, *26*:947, 1975.
13. Coles, W. C., and Schulz, M. D.: Bone involvement in malignant lymphoma. Radiology, *50*:458, 1948.
14. Coltman, C. A., and Dixon, D. O.: Second malignancies complicating Hodgkin disease. A southwest oncology group 10-year-follow-up. Cancer Treat. Rep., *66*:1023, 1982.
15. Dearth, J. C., Gilchrist, G. S., Burgert, E. O., Jr., Telander, R. L., and Cupps, R. E.: Management of stages I to III Hodgkin's disease in children. J. Pediatr., *96*:829, 1980.
16. Derek, R., Jenkin, T., and Berry, M. P.: Hodgkin's disease in children. Semin. Oncol., *7*:202, 1980.
17. Durkovsky, J., Michalikova, B., and Petrik, P.: Results

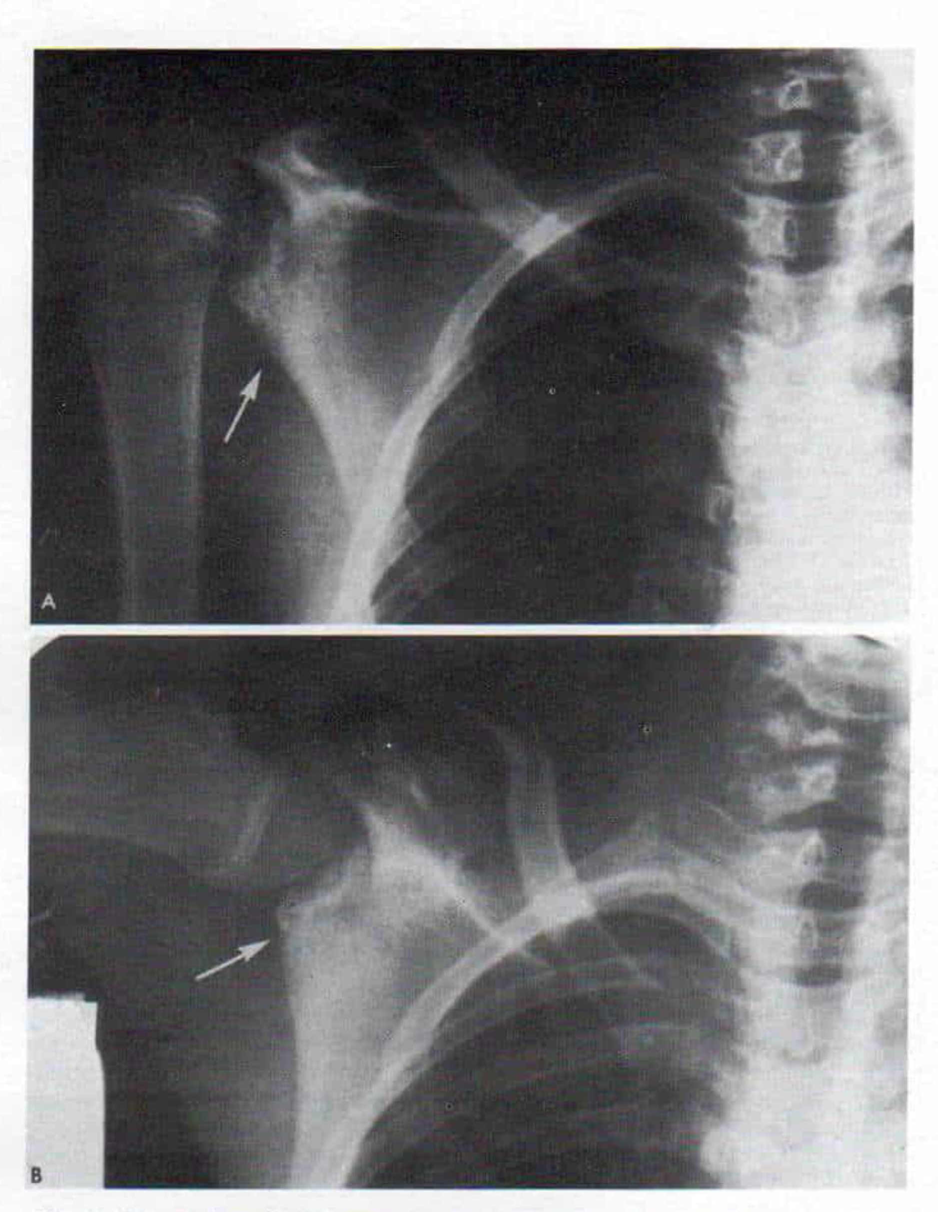


Fig. 3-237. Enfermedad de Hodgkin de la escápula. Son evidentes las zonas "carcomidas" de rarefacción.

of radiotherapy in Hodgkin's disease. Neoplasma, 27:723, 1980.
18. Farrell, C., Perry, M. C., Bourgeois, C. H., Abernathie, D. L., and Hakami, N.: Osteosarcoma—a complication of chemotherapy for Hodgkin's disease in children. Am. J. Clin. Oncol., 6:75, 1983.
19. Gill, P. G., Souter, R. G., and Morris, P. G.: Results of surgical staging in Hodgkin's disease. Br. J. Surg., 67:478, 1980.
20. Glicksman, A. S., Pajak, T. F., Gottlieb, A., Nissen, N., Stutzman, L., and Cooper, M.: Second malignant neoplasms in patients successfully treated for Hodgkin disease. A cancer and leukemia group B study. Cancer Treat. Rep., 66:1035, 1982.
21. Granger, W., and Witaker, R.: Hodgkin's disease in bone, with special reference to periosteal reaction. Br. J. Radiol., 40:939, 1967.
22. Halperin, E., Greenberg, M. S., and Suit, H. D.: Sarcoma of bone and soft tissue following treatment of Hodgkin disease. Cancer, 53:232, 1984.
23. Horan, F. T.: Bone involvement in Hodgkin's disease: A survey of 201 cases. Br. J. Surg., 56:277, 1969.
24. Hustu, H. O., and Pinkel, D.: Lymphosarcoma, Hodgkin's disease and leukemia in bone. Clin. Orthop., 52:83, 1967.
25. Jacquillat, C., Khayat, D., Desprez-Curely, J. P., and Weil, M.: Non-Hodgkin lymphoma occurring after Hodgkin disease. 4 new cases and a review of the literature. Cancer, 53:459, 1984.
26. Jones, B., and Klinberg, W. G.: Lymphosarcoma in children—a report of 43 cases and a review of the recent literature. J. Pediatr., 63:11, 1963.
27. Klein, R. M., Thelmo, W., Dorf, D., and Ambinder, J.: Case report 269. Malignant lymphoma (large cell immunoblastic type) with wide spread dissemination in the skeleton as well as lymph nodes and probably the liver and spleen. Skeletal Radiol., 11:224, 1984.
28. Krikorian, J. G., Burke, J. S., Rosenberg, S. A., and Kaplan, H. S.: Occurrence of non-Hodgkin lymphoma after therapy for Hodgkin disease. N. Engl. J. Med., 300:452, 1979.
29. Lange, B., and Littman, P.: Management of Hodgkin's disease in children and adolescents. Cancer, 51:1371, 1983.
30. Lumb, G., and MacKenzie, D. H.: Round-cell tumours of bone. Br. J. Surg., 43:380, 1956.
31. Malpas, J. S.: Lymphomas in children. Semin. Hematol., 19:301, 1982.
32. Meher-Honji, D. R., De Souza, L. J., and Culcuttawalla, T. F.: Unusual sternal mass in Hodgkin's disease. J. Bone Joint Surg., 54-A:402, 1972.
33. Meyer, J. E., Longgood, E. M., and Lindfors, K. K.: Impact of thoracic computed tomography on radiation therapy planning in Hodgkin disease. J. Comput. Assist. Tomogr., 8:892, 1984.
34. Mills, S. E., Sloop, F. B., Jr., Thiele, A. L., Miller, C. W., and Zazakos, C. P., Jr.: Case report 251. Hodgkin's disease, nodular sclerosing variant, primary form. Skeletal Radiol., 10:287, 1983.
35. National Cancer Institute sponsored study of classification of non-Hodgkin lymphoma, summary and description of a working formula for clinical usage. Cancer, 49:2112, 1982.
36. Nelson, D. F., Cooper, S., Weston, M. G., and Rubin, P.: Second malignant neoplasms in patients treated for Hodgkin disease with radiotherapy or radiotherapy and chemotherapy. Cancer, 48:2386, 1981.
37. Niebrugge, D., Monzon, C., Perry, M. C., and Hakami, N.: Osteogenic sarocoma following Hodgkin's disease. Cancer, 48:416, 1981.
38. Parker, B. R., Marglin, S., and Castellino, R. N.: Skeletal manifestations of leukemia, Hodgkin disease and non-Hodgkin lymphoma. Semin. Roentgenol., 15(4):302, 1980.
39. Pear, B. L.: Skeletal manifestations of the lymphoma and leukemias. Semin. Roentgenol., 10:229, 1974.
40. Phillips, W. C., Kattapuram, S. V., and Doseretz, D. E.: Primary lymphoma of bone: Relationship of radiographic appearance and prognosis. Radiology, 144:285, 1982.
41. Poppema, S., and Lennert, K.: Hodgkin's disease in childhood: Histopathologic classification in relation to age and sex. Cancer, 45:1443, 1980.
42. Samuels, T. S., Howard, B. A., Rubenstein, J. D., and Srigley, J.: Case report 409. Non Hodgkin lymphoma (diffuse histiocytic or malignant lymphoma, diffuse, large cell B-cell immunophenotype). Skeletal Radiol., 16:78, 1987.
43. Skovby, F., and Sullivan, M. P.: Herpes zoster and varicella in children with Hodgkin's disease. Acta Paediatr. Scand., 71:269, 1982.
44. Stuhlbarg, J., and Ellis, F. W.: Hodgkin's disease of bone: Favorable prognostic significance? A.J.R., 93:568, 1965.
45. Sullivan, D. M., and Solonick, D. M.: Case report 414. Nodular sclerosing Hodgkin disease involving sternum and chest wall. Skeletal Radiol., 16:166, 1987.
46. Tawil, E., and Mercier, J. P.: Second malignancy complicating Hodgkin disease. C.A.R., 34:108, 1983.
47. Tester, W. J., Kinsella, T. J., and Waller, B.: Second malignant neoplasms complicating Hodgkin disease: The national cancer institute experience. J. Clin. Oncol., 2:762, 1984.
48. Zolezzi, P., Caorsi, I., Albornoz, C., and Niada, P.: Hodgkin's lymphoma in children. Correlation of histopathology and survival time (1969–1979). Rev. Chir. Pediatr., 52:7, 1981.

Tumores y cuadros tumorales de hueso

TUMORES DE HUESO

Todos los componentes del hueso provienen del mesodermo, y por ello los tumores óseos pueden estar compuestos de cualquiera de los cuatro tipos de células originales, que son fibroblastos, condroblastos y osteoblastos (serie de células mesenquimatosas), y la serie reticulomielógena.

Clasificación

Es imposible una clasificación completa de todos los tumores de hueso, porque hay muchas variaciones, y en la mayor parte de los casos no se conoce el origen de algunos tumores. Sin embargo, la que presentamos en la tabla 3-30 puede servir de pauta general para comentarios.

***Tabla 3-30.** Clasificación de tumores primarios de huesos*

Tejido de origen	Neoplasia benigna	Neoplasia maligna
Hueso	Osteoma Osteocondroma Osteoma osteoide Osteoblastoma	Sarcoma osteógeno Osteosarcoma paróstico
Cartílago	Encondroma Condroblastoma Fibroma condromixoide Condroma yuxtacortical Osteocondroma	Condrosarcoma Primario Secundario
Tejido fibroso	Fibroma no osificante Fibroma no osificante múltiple Fibroma desmoplásico Displasia fibrosa Displasia osteofibrosa (Capanacci)	Fibrosarcoma
Incierto	Tumor de células gigantes Histiocitoma fibroso	Tumor maligno de células gigantes Histiocitoma fibroso maligno Adamantinoma
Elementos de médula ósea	—	
Hemopoyético	Histiocitosis X	Linfoma maligno Sarcoma de células de retículo Linfosarcoma Enfermedad de Hodgkin Leucemia
Grasa	Lipoma	Liposarcoma
Vasos	Hemangioma Tumor glómico Hemangiopericitoma	Angiosarcoma Hemangioendotelioma Hemangiopericitoma maligno
Notocorda	—	Cordoma
Células indiferenciadas (mesénquima)	—	Sarcoma de mesénquima

Cuadro clínico

Los signos que hacen que un paciente con un tumor de hueso (o sus padres) busquen la atención del médico, incluyen dolor, la presencia de una masa anormal, o una fractura patológica, o la lesión puede descubrirse accidentalmente cuando se hace una radiografía por otras razones. El dolor es el síntoma inicial más común. Un tumor benigno a veces no es doloroso, salvo que su presencia produzca algún problema mecánico u ocasione una fractura patológica, en tanto que un cáncer, con mayor frecuencia genera dolor. El dolor tiene comienzo insidioso; en primer término es transitorio, pero poco a poco es persistente. En los comienzos, los analgésicos sencillos lo aliviarán pero cada vez serán menos eficaces. Los cánceres de crecimiento rápido causan dolor de comienzo inmediato que es más molesto por la noche. Puede ser muy intenso, especialmente cuando surge en zonas en que hay poco espacio para la expansión del tumor. El crecimiento y la hemorragia rápidos del tumor agravan la intensidad del dolor. Al surgir una fractura patológica, se caracteriza por el incremento repentino en la intensidad del dolor.

La presencia de una masa palpable es un signo importante en la exploración física. El ortopedista debe valorar su tamaño, consistencia, movilidad y si es dolorosa a la palpación. Hay mayor probabilidad de que una lesión de crecimiento rápido sea maligna, que benigna. En el interrogatorio es útil comparar el tamaño de la masa con varias monedas de uso corriente, y saber si el tumor es de mayor tamaño, y usar símiles como el diámetro de una pelota de tenis o de fútbol, y así sucesivamente. También es importante medir y registrar con la mayor precisión posible el tamaño del tumor, para comparación en exloraciones ulteriores. En siguiente término se identifica la consistencia de la masa. ¿Es firme o blanda, tiene consistencia quística, o es ósea y dura? La masa quística o con líquido debe examinarse con una lamparilla de mano para saber si puede identificarse en la transiluminación. En términos generales las lesiones llenas de líquido suelen ser benignas,

en tanto que las más grandes y duras tienen mayor propensión a ser cancerosas. ¿Hay un cambio neto de lo normal a lo anormal en los bordes de la masa? ¿La masa tiene la misma consistencia que el tejido vecino normal? Las masas cancerosas por lo común invaden los tejidos vecinos. El incremento en la temperatura local sugiere más bien una lesión cancerosa y no una benigna.

La movilidad de la masa es un dato muy útil para identificar su naturaleza. Si la masa está fija, está unida a un hueso, o es intraósea. Un tumor óseo no es modificado por las contracciones musculares. Los tumores intramusculares por lo común son móviles cuando el músculo se relaja, y quedan fijos cuando se contrae. Las lesiones profundas móviles no afectadas por la acción muscular están por debajo de la aponeurosis profunda, y son extramusculares. Los tumores, superficiales y que pueden desplazarse no han invadido aponeurosis profunda y no son de tipo canceroso.

El dolor a la palpación denota un proceso activo, y se debe a una respuesta inflamatoria. Un absceso o una infección son muy dolorosos, y por lo común se acompañan de otros signos de inflamación como eritema, edema, linfangitis y adenopatía, en tanto que el dolor moderado al tacto denota un proceso neoplásico activo, y la ausencia del dolor mencionado indica que existe una lesión inactiva. Sin embargo, hay que ser cauteloso, porque el crecimiento rápido y la necrosis de un tumor canceroso puede remedar infección, como sería el caso del diagnóstico diferencial entre el sarcoma de Ewing y la osteomielitis. Si un tumor canceroso de crecimiento rápido está en plano subcutáneo, puede causar dilatación vascular, mayor calor local y turgencia de la piel, y puede ser tomado erróneamente por tromboflebitis o un proceso infeccioso. Sin embargo, la reacción inflamatoria neoplásica se caracteriza por consistencia más firme, y por la falta de edema blanco local, y el tejido cutáneo no está tan enrojecido como se observa con la infección. El dolor "puntual" o localizado denota lesiones como osteoma osteoide, una lesión nerviosa, o un tumor glómico.

El arco de movimiento de las articulaciones puede mostrar limitación por el espasmo muscular, o interferencia mecánica. Puede haber sinovitis reactiva cuando la lesión esté junto a una articulación o si ésta sufre ataque directo. A veces se advierte atrofia muscular y marcha antálgica (claudicación).

Es importante sospechar un tumor vascular si la elevación o la presión constante y firme hace que disminuya el tamaño; si el tamaño aumenta por el empleo de un torniquete venoso, o si se advierte un "thrill" (frémito) o una pulsación palpable. Puede aparecer una fractura patológica en cánceres primarios o metastásicos, o la complicación de este tipo puede surgir después de un proceso benigno como un quiste óseo unicameral.

La invasión de un nervio ocasionará síntomas y signos neurológicos como dolor transfictivo (parestesias, hiperestesias o debilidad motora). Desde el punto de vista patológico, el nervio puede estar rodeado por la lesión o atrapado contra el hueso o una aponeurosis rígida. La disfunción neurológica es rara, excepto cuando los tumores están en zonas anatómicas en que los nervios no pueden desplazarse con libertad como sería el caso de la escotadura ciática o los agujeros nerviosos.

Signos radiográficos

Si se sospecha un tumor óseo, se necesitan estudios radiográficos corrientes en la parte afectada. Las imágenes radiográficas pueden ser muy esclarecedoras. En primer lugar señalan lo referente al sitio anatómico de la lesión; en segundo término, denotan el efecto local en el hueso, sugerencia que puede orientar respecto al tipo histológico, según las características radiográficas específicas y si es agresivo; y en tercer lugar, señalan la reacción del tejido vecino en la zona de transición entre la lesión y el hueso del huésped. El ortopedista a menudo diferencia un tumor maligno de otro benigno, aunque a veces es difícil o imposible el diagnóstico diferencial. La radiografía corriente es el medio más eficaz (con relación a su costo) en los estudios de oncología musculoesquelética; no entraña penetración corporal, tiene poco costo, y señala una imagen patológica macroscópica del tumor.

Sitio anatómico del tumor. El sitio anatómico en que está una neoplasia es de enorme utilidad en el diagnóstico. ¿El tumor está localizado en el esqueleto axial o en huesos largos? En un hueso específico: ¿la lesión es

intraósea o se ha exteriorizado a través de la cortical? ¿Es subperióstica o intracortical? Por ejemplo, un tumor en el cuerpo de las vértebras de un niño por lo común es granuloma eosinófilo, en tanto que si está en los elementos posteriores de la columna por lo regular sería un osteoblastoma o un quiste óseo aneurismático. En la pelvis, el sarcoma de Ewing es común en los niños, y en el adulto lo son el sarcoma de Ewing y el condrosarcoma. En las costillas habrá que considerar la fibrosa o el sarcoma de Ewing. En los huesos largos, el sitio anatómico de un tumor constituye una pista en el diagnóstico. Una lesión en la epífisis, mientras la fisis aún está abierta, muy probablemente es condroblastoma; otras probabilidades serían granuloma eosinófilo u osteomielitis epifisaria. El tumor de células gigantes es más común y aparece en las epífisis cuando se ha cerrado la lámina de crecimiento. Si la fisis está abierta, el tumor de células gigantes en un adolescente puede abarcar la metáfisis. La diáfisis es un sitio común de aparición de sarcoma de Ewing, histiocitosis X, displasia fibrosa, displasia osteofibrosa (síndrome de Campanacci) y adamantinoma. La metástasis de los huesos largos constituye el sitio de muy diversos tumores que incluyen los de tipo benigno, así como el quiste óseo unicameral. El sarcoma osteógeno por lo común está situado en la metáfisis. En la tabla 3-31 se señalan los sitios anatómicos más comunes en que aparecen los tumores primarios de hueso.

Tabla 3-31. *Sitios anatómicos comunes de asiento de tumores primarios de hueso*

Sitio	*Tumor óseo*
Columna vertebral	
Elementos posteriores (apófisis espinosas, láminas, pedículos)	Quiste óseo aneurismático Osteoma Osteoblastoma
Elementos anteriores (cuerpo vertebral)	En un niño Histiocitosis X ("vértebras planas")
	En un adulto Metástasis Mieloma múltiple Enfermedad de Paget Hemangioma Cordoma
Huesos largos	Con la fisis abierta
Epífisis	Condroblastoma Granuloma eosinófilo (osteomielitis epifisaria)*
Metáfisis	Multitud de lesiones crónicas, como quiste óseo unicameral Sitio común de sarcoma osteógeno
Diáfisis	Displasia fibrosa Histiocitosis X Sarcoma de Ewing Osteoblastoma Adamantinoma Linfoma
Paróstico	Miositis osificante* Osteosarcoma Condrosarcoma Encondroma
Costillas	En niños y adolescentes Displasia fibrosa Sarcoma de Ewing Metástasis
	En adultos Sarcoma de Ewing Condrosarcoma Displasia fibrosa Mieloma múltiple Metástasis

* No es tumor

Tabla 3-31. Sitios anatómicos comunes de asiento de tumores primarios de hueso (continuación)

Sitio	Tumor óseo
Pelvis	En niños Sarcoma de Ewing Displasia fibrosa Quiste óseo aneurismático Osteoblastoma En adultos Sarcoma de Ewing Condrosarcoma Enfermedad de Paget Mieloma múltiple Metástasis
Escápula	Sarcoma de Ewing Osteoblastoma Quiste óseo aneurismático
Lesiones múltiples	En niños Exostosis hereditaria múltiple Displasia fibrosa (Albright) Histiocitosis X Encondroma (De Ollier) Hemangiomatosis múltiple Metástasis (de neuroblastoma, de hipernefronna) Linfoma En adultos Mieloma múltiple

Imagen radiográfica interna de la lesión. Si se destruyen las trabéculas óseas, ello demostrará que existe una lesión "agresiva". A menudo la lisis ósea se acompaña de formación de hueso nuevo o de cartílago. El ortopedista debe diferenciar entre osificación y calcificación; la primera es la mineralización de la matriz ósea que puede ser normal, o ser un tumor óseo; por ejemplo, el sarcoma osteógeno se caracteriza por formación ósea tumoral. La calcificación es la mineralización "dispersa" que surge en la radiografía como una imagen más irregular y más densa que la osificación. El fenómeno mencionado denota un proceso cartilaginoso, como el que se observa en el condrosarcoma o el encondroma.

Zona de transición entre la lesión y el hueso del huésped. La lesión probablemente es benigna si está demarcada nítidamente y es angosta, con un área de esclerosis vecina. Si la zona de transición es amplia, con un contorno irregular y límites poco precisos, denota un proceso penetrante y agresivo, en el cual el hueso no ha tenido tiempo para reaccionar a la neoplasia. "Agresivo" es un término inespecífico que denota un tumor de crecimiento rápido que puede ser maligno, o una infección aguda.

Un tumor puede invadir la corteza y desencadenar la formación de hueso nuevo perióstico. El hueso reactivo debajo del periostio elevado, en el borde del tumor, se conoce como "triángulo de Codman" y sugiere un proceso agresivo. Las imágenes en "capas de cebolla" y "estallido" son inespecíficas. Una masa de tejidos blandos por lo común es visible en la radiografía si el tumor maligno es de duración considerable. En el sarcoma de Ewing, por ejemplo, hay una rarefacción "carcomida" de la esponjosa y la corteza suprayacente, que denota destrucción de huesos. El hueso nuevo perióstico, a menudo, la forma laminar o en "capas de cebolla", es frecuente, y se identifica una masa de tejidos blandos sobre el área de destrucción ósea que denota perforación de la cortical por la neoplasia, y diseminación a los tejidos blandos vecinos.

La expansión y el adelgazamiento de la corteza, sin destrucción, pueden ser causados por el tumor, y ello indica una lesión benigna como el encondroma, displasia fibrosa, o un quiste óseo aneurismático. La importancia de la respuesta de los tejidos de la persona a la lesión, se resume en la tabla 3-32.

***Tabla 3-32.** Respuesta a la lesión: importancia diagnóstica*

Zona de transición
  Angosta y geográfica: crecimiento lento
  Ancha y penetrante: agresiva
Respuesta de la corteza
  "Contención": crecimiento lento
  Expansión, pero aún hay contención
    Quiste óseo aneurismático
    Displasia fibrosa
    Encondroma
  Destrucción: agresivo
Respuesta del periostio
  Elevación: agresivo (no específico)
Características especiales
  Calcificación: denota un proceso productor de cartílago
  Osificación:denota un proceso productor de hueso

Gammagramas con radioisótopos*

Los gammagramas para detectar cambios en la captación del polifosfato de tecnecio (^{99m}Tc) o citrato de galio, constituyen un estudio muy sensible pero inespecífico, en el diagnóstico y clasificación del tumor por etapas.

Las técnicas de gammagrafía comprenden la corporal total, rastreos localizados, amplificación (con técnica focal Con-Electronic), y la tomografía computadorizada de emisión de un solo fotón.

La gammagrafía en tumores óseos es útil para la detección temprana o para delinear los patrones de la enfermedad, y para localizar su presencia. La intensidad de la captación es variable, y con ella no se diferencia entre lesiones benignas y malignas. Los tumores óseos "calientes" identificados en el gammagrama comprenden displasia fibrosa, osteoma osteoide, osteoblastoma, quiste óseo aneurismático, tumores de células gigantes, adamantinoma, sarcoma osteógeno, sarcoma de Ewing y neuroblastoma. Las lesiones frías son granuloma eosinófilo, mieloma múltiple y sarcoma anaplásico. Con la extensión del proceso tumoral, puede haber intensificación periférica de los signos gammagráficos (patrón de extensión). La radioterapia disminuirá la mayor intensidad de la captación, en tanto que algunos tumores que curan, aumentará la intensidad de la localización ("respuesta de exacerbación" aparente).

Polifosfonato de tecnecio (^{99m}Tc). La mayor captación del ^{99m}Tc puede deberse a un mayor flujo sanguíneo que va a la zona en cuestión, o a mineralización activa. La vida media funcional del ^{99m}Tc es de 6 horas, y unas 3 horas después de inyectado disminuye rápidamente la fase intravascular de mayor captación, conforme se reúne el isótopo no fijado, en las vías urinarias y se excreta por ellas. Por tal motivo, cualquier hiperactividad causada por hipervascularidad en tejidos óseos o blandos desaparecerá después de unas 3 horas, en tanto que persistirá incluso por 3 horas cualquier actividad mayor causada por la incorporación de núclido en los cristales minerales de cualquier tejido, normal o neoplásico. Es posible diferenciar entre la mayor actividad por hipervascularización y la causada por mineralización activa, por medio de "rastreos" seriados.

La gammagrafía con ^{99m}Tc permite tener una imagen global del esqueleto con mucha mayor eficacia que el estudio radiográfico "seriado". Con ella se aplica menos radiación y es un método más sensible. La mayor captación en la imagen ósea debe correlacionarse con las radiografías corrientes, porque pueden surgir datos, falsos-positivos. La gammagrafía ósea detectará sitios adicionales de afectación en tumores benignos, cuando existen múltiples lesiones, como en el caso de displasia fibrosa, exostosis hereditaria múltiple, encondromatosis múltiple, hemangiomas, e histiocitosis X. La gammagrafía con aparato portátil en el quirófano, que use ^{99m}Tc será útil para dilucidar si puede eliminarse del todo una lesión como un osteoma osteoide.

La gammagrafía de hueso aportará datos sobre la presencia de metástasis en esqueleto, y por tal motivo, es de enorme utilidad en la clasificación quirúrgica inicial por etapas, de un tumor maligno primario. Sin embargo, hay que destacar que el gammagrama de hueso constituye una técnica *inespecífica,* y con él no se puede diferenciar entre lesiones benignas y malignas. Otra desventaja del gammagrama es que en los cánceres de hueso, por el aumento en la corriente sanguínea en los tejidos vecinos, el método mencionado no valorará con exactitud la extensión o magnitud local de la lesión; tampoco podrá determinar la extensión intraósea con exactitud, por la mayor captación local. La utilidad de la gammagrafía de huesos en tumores de tejidos blandos es muy limitada, excepto en la detección de metástasis esqueléticas. Sin em-

* Véanse las referencias 13, 16, 32, 34, 42, 47, 48, 75 y 89.

bargo, los tumores vascularizados de tejidos blandos mostrarán una mayor captación local.

Las lesiones osteógenas son "más calientes" que las fibrosas o cartilaginosas, pero la intensidad de la captación no guarda correlación con el de la cancerización. La gammagrafía detectará microextensiones ocultas y lesiones satélite en el sarcoma maligno de hueso; por ese motivo, la imagen ósea será "caliente" y rebasará los bordes radiográficos del tumor. Los sitios de necrosis o hemorragia dentro de una lesión asumirán la forma de zonas "frías" en el gammagrama de hueso.

Por rastreo gammagráfico seriado, el ortopedista detectará cambios en la actividad de una lesión. Por ejemplo, un osteocondroma "frío" que se torna "caliente" denota actividad y están justificadas más investigaciones inmediatas para descartar cambios condrosarcomatosos.

Citrato de ^{67} ***Galio***[36,60]. La utilidad principal del gammagrama con galio comprende el diagnóstico de tumores de tejidos blandos. Los tumores benignos no inflamatorios por lo común tienen aspecto normal, en tanto que los sarcomas de tejidos blandos y las infecciones de huesos y de dichos tejidos, muestran una mayor captación. Cuando el gammagrama con galio es normal, el clínico puede tener la certeza casi completa de que el tumor es benigno. El gammagrama con ese isótopo no ocasiona el fenómeno de mayor flujo sanguíneo, y por ello es mejor la definición de la extensión intraósea y extraósea de los tumores primarios, que con ^{99m}Tc. La meta-yodobencilguanidina marcada con ^{131}yodo-(MIGB) tiene utilidad neta en el diagnóstico y valoración del efecto del tratamiento en el neuroblastoma y en el feocromocitoma metastático de extremidades y esqueleto axil[46,84].

*Tomografía computadorizada**

Por medio de la tomografía computadorizada se obtiene una imagen "en corte transversal" de extremidades y tronco, y con ella se puede diferenciar entre hueso, músculo, grasa y las principales estructuras neurovasculares, por cuantificación de la densidad de tejidos. El método en cuestión permite visualizar anatómicamente zonas difíciles como la pelvis, el sacro, la región subescapular y la columna. La mayor cantidad de grasa en el tejido areolar fuera del compartimiento lo diferencia de los tejidos dentro de tal compartimiento, y así se delínean las estructuras de este tipo; los tabiques aponeuróticos son relativamente radiodensos y su contorno se define por la radiolucidez de la grasa. Es de gran valor para clasificar una lesión intracompartimental o extracompartimental. La tomografía computadorizada indica con claridad la extensión intraósea del tumor primario en huesos, en el plano transversal, aunque es mejor combinarla con una tomografía corriente para visualización longitudinal. Señalará el sitio anatómico del tumor en tejidos blandos y su relación con estructuras neurovasculares y óseas vecinas. Puede mostrar una lesión intracortical incluso de 5 mm de diámetro.

* Consúltense las referencias 5, 18, 40, 50, 53, 63 y 82.

*Resonancia magnética**

La resonancia magnética es una técnica extracorporal en la cual se han materializado grandes progresos en este campo. Produce imágenes de excelente contraste sin exponer al paciente a la radiación ionizante. No tiene el peligro de infección por el uso de agentes de contraste. Permite la captación tridimensional de imágenes en planos transverso, coronal y sagital. Es mejor que la tomografía computadorizada para delinear los márgenes de casi todos los tumores de tejidos blandos, y los bordes de tumores óseos en la grasa y los huesos y músculos vecinos normales. Las secuencias de espín-eco en pulsos con tiempos de repetición breves generan detalle anatómico excelente, y los tumores de hueso se identifican mejor con imágenes de espín-eco 1000/30, o imágenes de recuperación/inversión.

Angiografía

Es una técnica intracorporal dolorosa, y en niños casi siempre se necesita anestesia general para llevarla a cabo. La tomografía computadorizada es más sensible y sin pe-

* Consúltense las referencias 7-9, 14, 49, 52, 69.

netración se ha vuelto el método más adecuado para detectar la extensión extraósea de los tumores de huesos. La indicación principal para practicarla es cuando hay duda de si se puede "salvar" el miembro o amputarlo; en tales casos es de suma importancia la visualización del árbol vascular por medio de angiografía. También la angiografía se practica en el preoperatorio cuando hay que eliminar tumores vasculares como el hemangioma cavernoso[20,41,45,51,54].

Estudios complementarios

La *linfangiografía* detecta metástasis en ganglios linfáticos regionales, pero es frecuente que surjan datos falsos positivos en los ganglios inguinales y crurales; por tal motivo, en el sarcoma primario de las extremidades no se recomienda su práctica.

Es conveniente hacer *pielografía y cistografía intravenosa* si el tumor está en la pelvis o el sacro. Con ellas se definirá la relación de la lesión con uréter, vejiga y uretra. En los tumores intrapélvicos también está indicado un *enema de bario,* para corroborar la relación del tumor pélvico con el colon. En tumores de columna vertebral, por medio de *mielografía* se mostrará la relación de la neoplasia con la médula espinal y las raíces nerviosas; sin embargo, antes de la mielografía conviene practicar resonancia magnética, que es una técnica extracorporal.

Los sarcomas de tejidos blandos pueden diseminarse al hígado y al bazo y en muchos casos conviene practicar gammagrafías de uno y otro órgano. También hay que descartar la presencia de metástasis en los pulmones. Se hacen radiografías simples del tórax en proyecciones anteroposteriores y laterales, pero su resolución es sólo de 1 cm, y pueden quedar ocultos los nódulos detrás de una costilla. Las vistas dobles anteroposterior y lateral única tienen una resolución de 5 mm. Si hay duda alguna de las metástasis pulmonares, la tomografía computadorizada será de gran utilidad en la localización transversal, pues tiene resolución de 2 mm.

Estudios de laboratorio

Los datos de tales estudios son inespecíficos y carecen de utilidad en el diagnóstico. La *velocidad de eritrosedimentación* se acelera en el sarcoma de Ewing, linfoma de huesos, leucemia, y metástasis de otros tumores óseos, y también en la osteomielitis. En el sarcoma de Ewing la gran aceleración del parámetro mencionado conlleva un pronóstico insatisfactorio.

El nivel de *fosfatasa alcalina* aumenta en el osteosarcoma. Hay controversia en cuanto a su utilidad, porque en presencia de cifras elevadas, el clínico debe descartar sarcoma osteógeno multicéntrico. Los estudios de laboratorio inmunológicos no han tenido utilidad al respecto. En la figura 3-238 se sigue un algoritmo clínico para el diagnóstico y clasificación de los tumores óseos, según sus etapas, y en la figura 2-239 se incluyen los mismos datos en relación con los tumores de tejidos blandos.

Clasificación por etapas

El curso natural de un cáncer no tratado se divide en etapas o fases progresivas, y conforme se suceden, conllevan un pronóstico más ominoso. Las etapas se subdividen con arreglo a factores pronósticos, como son: grado histológico (*G*), el sitio anatómico (*T*), y la presencia o ausencia de metástasis (*M*). Los grados se dividen en bajo (G^1) y alto (G^2). Las *lesiones* de grado bajo (G^1) son bien diferenciadas, presentan pocas imágenes mitóticas, escasas células atípicas o no los presentan; necrosis mínima o nula, y no existe invasión vascular; producen una cantidad mediana de matriz madura. En términos generales, son pequeñas las posibilidades de recidiva local o metástasis, y las lesiones de baja gradación pueden tratarse adecuadamente con medidas quirúrgicas relativamente conservadoras. Las *lesiones de alta gradación* (G^2) son poco diferenciadas, muestran mitosis frecuentes, un número considerable de células atípicas, necrosis, poca matriz que es inmadura, y muestran invasión vascular. El sistema de clasificación por etapas es una guía para el tratamiento, y por ello convendría definir a los grados quirúrgicos, y no los histológicos (tabla 3-33).

El segundo factor del pronóstico es la accesibilidad de la lesión a la erradicación quirúrgica. Por tal motivo, se subdivide el sitio anatómico de la lesión (*T*) en compartimientos, por su relación con las barreras naturales

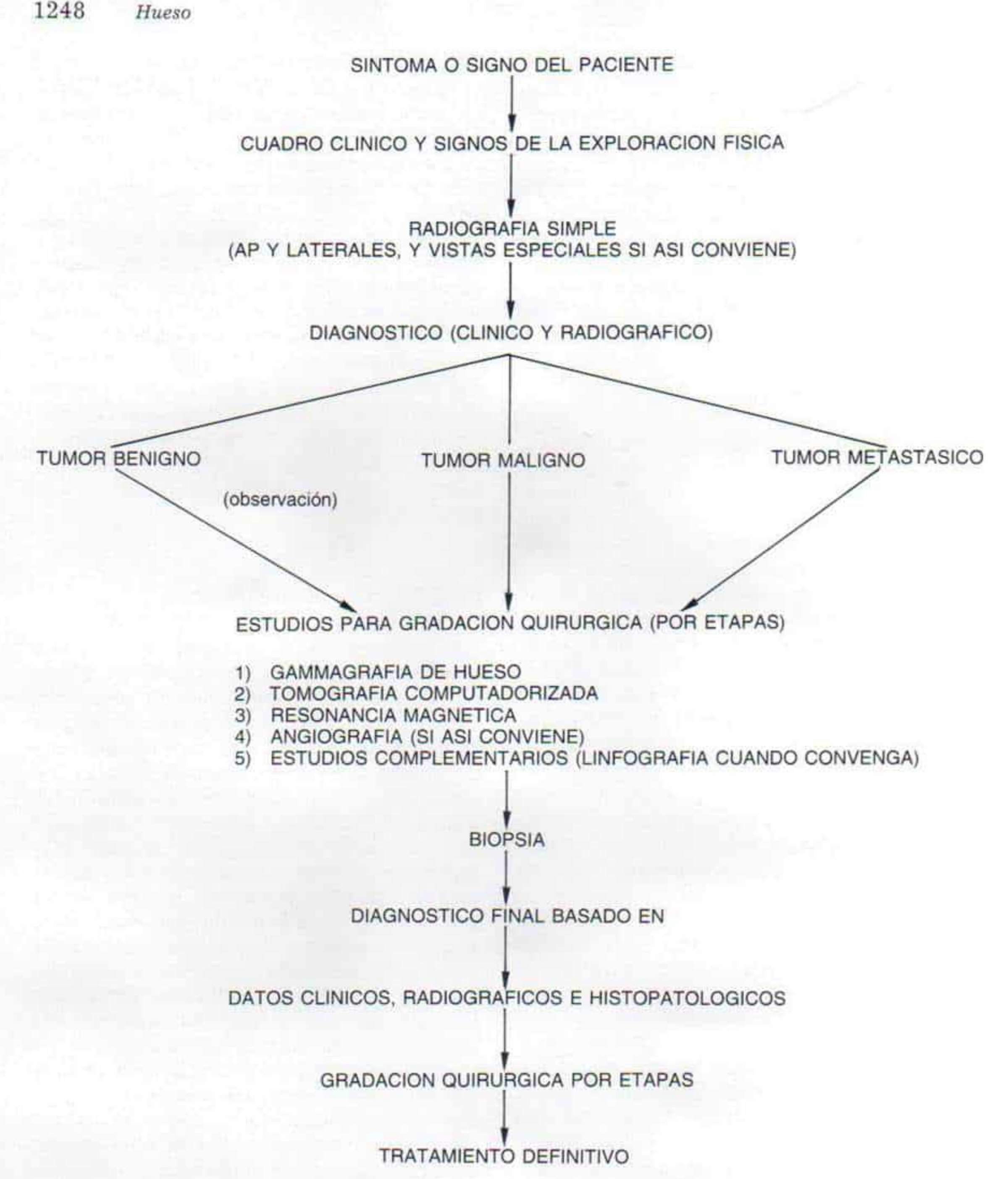


Fig. 3-238. Algoritmo para el diagnóstico y clasificación por etapas de los tumores óseos. (Con autorización de M. Simon, M. D.).

a la extensión, es decir, serían lesiones intracompartimentales (T^1) y extracompartimentales (T^2). *Todo un hueso* sería un compartimiento; cuando el tumor está dentro de él, es intracompartimental (T^1); si la lesión intraósea rompe la corteza y se extiende a tejidos blandos se vuelve extracompartimental (T^2). Una *articulación* es un compartimiento, y cuando una lesión intraarticular invade la cápsula y se extiende a tejidos blandos, su "sitio" quirúrgico (T) varía de intracompartimental (T^1) a extracompartimental (T^2). Un

Tabla 3-33. *Etapas quirúrgicas de tumores malignos**

Etapa quirúgica		Gradación quirúrgica (G)	Sitio quirúrgico (T)	Metástasis (M)
I	A	Baja (G_1)	Intracompartimental (T_1)	M_0
	B	Baja (G_1)	Extracompartimental (T_2)†	M_0
II	A	Alta (G_2)	Intracompartimental (T_1)	M_0
	B	Alta (G_2)	Extracompartimental (T_2)†	M_0
III		Cualquier etapa de G	Cualquier grado de T	M_1

* Reimpreso con autorización de Enneking, W. J.: Musculoeskeletal Tumor Surgery. New York. Churchill-Livingstone, 1983.

† El carácter extracompartimental (T_2) puede surgir como sitio primario o por extrusión intracompartimental.

grupo muscular específico delimitado por aponeurosis es un compartimiento, y cuando una lesión intramuscular se extiende a la aponeurosis y comprime tejidos vecinos, se vuelve extracompartimental (T^2). Los planos interaponeuróticos contienen grandes vasos y nervios y no tienen barreras proximales o distales, razón por la cual no se les considera como compartimientos. La *piel* y *la grasa subcutánea* son compartimientos porque es-

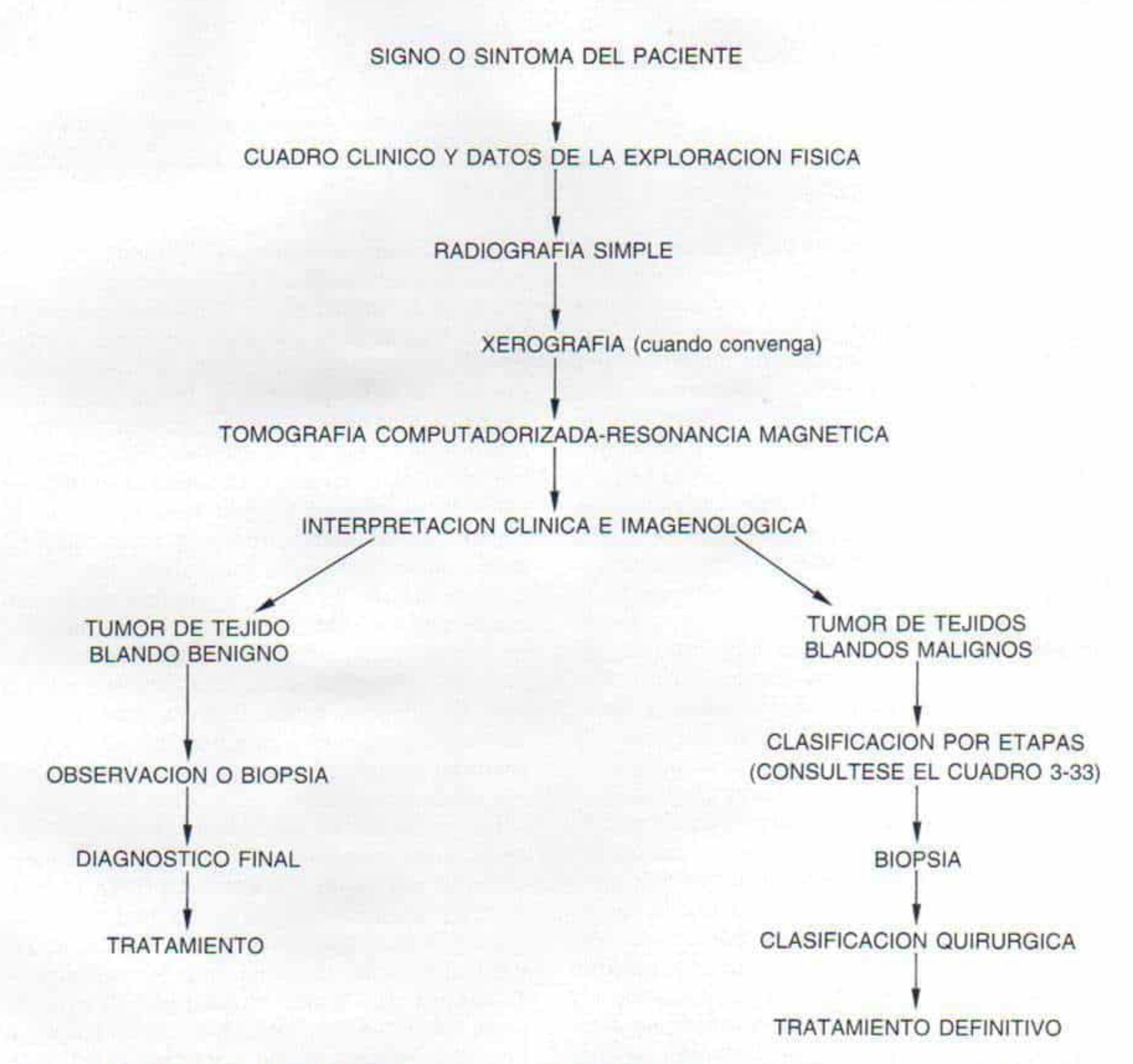


Fig. 3-239. Algoritmo para el diagnóstico y clasificación por etapas de los tumores de tejidos blandos. (Con autorización de M. Simon, M. D.).

Tabla 3-34. *Subdivisión de sitios quirúrgicos según la relación del tumor con las barreras naturales a la extensión*

SITIOS QUIRUGICOS (T)	
Intracompartimental (T₁)	***Extracompartimental (T₂)***
Intraóseo ⟶	Extensión a tejidos blandos
Paraóseo ⟶	Extensión extracompartimental
Intraarticular ⟶	Extensión a tejidos blandos
Aponeurosis superficial a profunda ⟶	Extensión aponeurótica profunda
Intracompartimental primaria	Extracompartimental primaria
Rayo de la mano o el pie	Porción media y posterior del pie
Mitad posterior de la pantorrilla	Hueso poplíteo
Porción anteroexterna de la pierna	Ingle-triángulo crural
Porción anterior del muslo	Intrapélvico
Porción interna del muslo	Porción media de la mano
Porción posterior del muslo	Hueco del codo
Glúteos	Axila
Mitad palmar del antebrazo	Zona periclavicular
Mitad dorsal del antebrazo	Zona pararraquídea
Mitad anterior del brazo	Cabeza y cuello
Mitad posterior del brazo	Pared del tórax
Periescapular (posterior)	Subescapular (anterior)
Compartimiento intramuscular ⟶	Extensión intracompartimental, bicompartimental o extracompartimental

tán delimitados por la aponeurosis profunda que actúa como barrera contra la invasión más honda. Los *espacios potenciales paróseos* son compartimientos porque están delimitados por el periostio en sentido externo y por la corteza ósea en sentido profundo. Una lesión que surge en la superficie externa de un hueso es intracompartimental (T^1); se vuelve extracompartimental (T^2) cuando invade y rompe el periostio. En la mano y el pie los rayos y no los dedos son los delimitados por barreras naturales; otros compartimientos intraaponeuróticos son la mitad posterior de la pantorrilla, la porción anteroexterna de la pierna y del muslo, la porción interna del muslo y la posterior, los glúteos, la porción palmar del antebrazo y dorsal de esta zona, las mitades anterior y posterior del brazo, y la región periescapular. Los planos o espacios extraaponeuróticos son extracompartimentales (T^2) e incluyen la porción media y posterior del pie, el hueco poplíteo, el triángulo crural, la región intrapélvica, la porción media de la mano, el hueco del codo, la axila, las regiones periclavicular y pararraquídea, y la cabeza y el cuello. Es importante señalar que un espacio limitado por aponeurosis en el plano transverso pero no limitado en sentido proximal o distal, posee barreras incompletas a la extensión, y por tal motivo es extracompartimental (tabla 3-34). Una lesión intracompartimental (T^1) puede volverse extracompartimental (T^2) cuando rebasa las barreras o límites de su sitio anatómico original. Una lesión que nace en tejido extracompartimental también es extracompartimental (T^2). Es de enorme importancia advertir que los sarcomas pueden tener lesiones satélite en la zona reactiva extracapsular, y por tal motivo, para que la lesión se clasifique como intracompartimental todo el tumor, la cápsula (o seudocápsula) y la zona reactiva deben estar dentro del compartimiento. Desde el punto de vista yatrógeno una operación inadecuada puede transformar una lesión intracompartimental en otra extracompartimental recurrente. El pronóstico es peor en caso de lesiones profundas, en comparación con las superficies, y también cuando la zona reactiva comprime o rodea grandes estructuras neurovasculares.

La presencia de metástasis (M^1) en el sarcoma torna sombrío el pronóstico y la supervivencia. Si no hay metástasis (M^0), el pronóstico es mucho mejor (tabla 3-33).

Las lesiones benignas, con base en su curso natural y conducta, también pueden dividirse en etapas. En números arábigos se utilizan para designar las etapas o fases: *etapa 1:* benigna, latente; *etapa 2:* benigna, activa; y *etapa 3:* benigna y agresiva, con capacidad de cancerización. El sitio anatómico, intra-

compartimental o extracompartimental, no tiene utilidad pronóstica y por ello no se le utiliza.

Principios de tratamiento quirúrgico

Se conocen dos tipos principales de cirugía que son la ablación conservadora y la amputación radical. El tratamiento coadyuvante a base de quimioterápicos y radiación ha modificado las indicaciones para la ablación "agresiva" de extremidades, y orientado al péndulo hacia "salvar" los miembros. El método anterior ha planteado muchas dudas: ¿Qué grado de cirugía sería el adecado; cuál sería el mejor método coadyuvante, y cuáles son los mejores métodos de reconstrucción en cirugía para salvar un miembro? Los factores determinantes del tipo de tratamiento quirúrgico son el estado patológico (bordes quirúrgicos generales); la anatomía (bordes quirúrgicos específicos respecto a la extensión del tumor; si es intracompartimental, extracompartimental o abarca ambas zonas; y el sitio del tumor, es decir, si está en huesos apendiculares o axiales y si abarca hueso expansible o no expansible); y otros factores como si la cirugía es un coadyuvante y si el tumor es recurrente.

Los bordes quirúrgicos deben definirse al hacer la decisión. En términos generales, hay cuatro tipos de bordes oncológicos de incisiones: intracapsulares, marginales, anchos y radicales (tabla 3-35).

Borde intracapsular. Cuando un tumor se extrae en fragmentos del interior de la cápsula o seudocápsula y quedan partes de la lesión de una zona reactiva que contiene satélites y segmentos "no tocados" de la lesión en el tejido vecino, se dice que el borde es intracapsular. Ejemplos serían el raspado o escarificación de tumores óseos y la disminución del volumen en tejidos blandos (citorreducción).

Tabla 3-35. *Bordes quirúrgicos y su correlación con el cuadro histopatológico*

Bordes quirúrgicos	***Cuadro histopatológico***
Intralesionales	Tumores óseos benignos que desaparecen por sí solos
Marginales	Tumores benignos de tejidos blandos
	Tumores benignos localmente agresivos, de huesos
Amplios	Tumores de hueso localmente agresivos, sarcomas de baja gradación
Radicales	Sarcomas de alta gradación

Borde marginal. En esta situación, el plano de disección es extracapsular y el tumor se extrae en bloque entre la cápsula y la zona reactiva, o dentro de esta última. Quedan las porciones residuales de zona reactiva que contienen satélites, y tejidos blandos no atacados.

Borde ancho. El plano de disección queda fuera de la zona reactiva, dentro de tejido normal. El tumor se extrae en bloque dentro del compartimiento de origen, sin barreras naturales entre la lesión y el borde. Las lesiones "intocadas" pueden dejarse, a pesar de que la lesión sea intracompartimental.

Borde radical. Cuando la lesión se extrae en bloque con todo el compartimiento y barreras naturales entre el borde de la herida y la lesión en todas las dimensiones, se conoce como borde radical.

Las técnicas quirúrgicas pueden clasificarse con arreglo al borde de la incisión, y puede hablarse en estos casos de ablación local o de una parte (figs. 3-240 y 3-241) (tabla 3-36).

La técnica intralesional deja tejido macroscópico canceroso (como sería disminuir el volumen de un tumor de tejidos blandos o el

Tabla 3-36. *Tipos de ablación de tumores en relación con los márgenes o bordes quirúrgicos*

Tipo	***Plano de disección***	***Resultado***
Intralesional	Disminución del volumen tumoral (citorreducción o escarificación)	Residuo de enfermedad macroscópica
Marginal	Zona reactiva pericapsular	Probablemente queda enfermedad microscópica
Amplio	Manguito normal de tejido (intracompartimental)	Pueden quedar lesiones "intocadas" (o "satélites")
Radical	Compartimento de todo el hueso o el músculo externo (extracompartimental)	No queda tejido residual

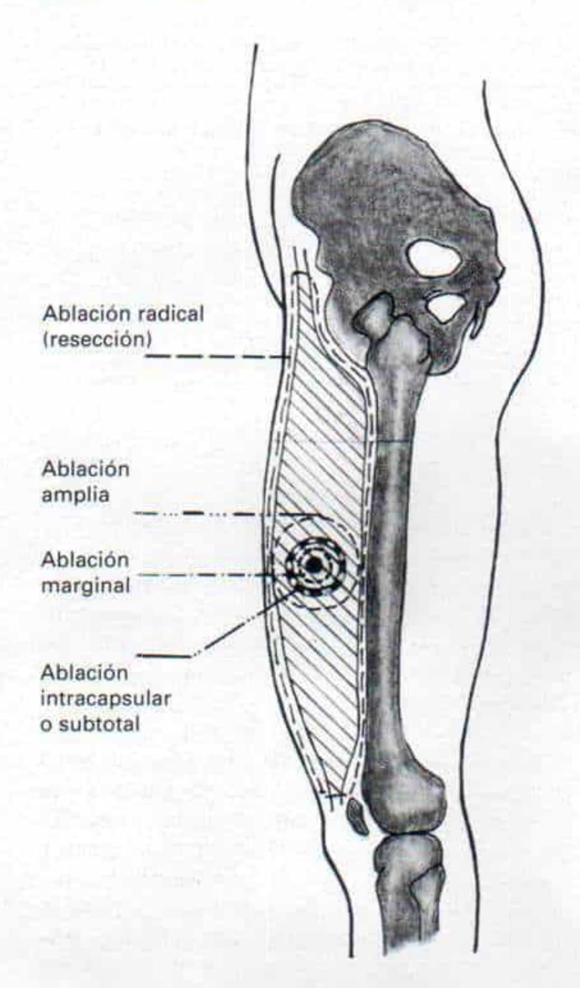


Fig. 3-240. Los cuatro tipos de técnicas locales

El punto negro es el tumor, y la zona con guiones constituye la zona reactiva. La ablación de tipo intracapsular o intralesional en tumores de tejidos blandos entraña la extracción subtotal de fragmentos, y queda así tejido tumoral en los bordes de la herida. En el hueso (raspado) también quedará tumor residual. En la ablación local marginal, la disección se hace hasta la zona reactiva en sentido periférico a la seudocápsula. En la ablación local extensa la disección se hace a través de tejido normal (a simple vista) en todas las direcciones. A veces se le conoce como "resección". La ablación local radical es la eliminación extracompartimental del tumor.

raspado de una lesión ósea). La técnica marginal deja enfermedad microscópica, y entre los ejemplos está la ablación pericapsular de un tumor de tejidos blandos, y la de un tumor óseo a través de la zona reactiva. La incisión amplia puede dejar enfermedad "intocada" o "satélite". Un ejemplo sería la ablación de un tumor con un manguito normal o de tejido vecino (intracompartimental). La técnica radical no deja tumor residual. El procedimiento es extracompartimental, con eliminación de hueso o músculo fuera del compartimiento.

Tratamiento

Por regla general, el tratamiento definitivo de los tumores benignos se hace en la forma

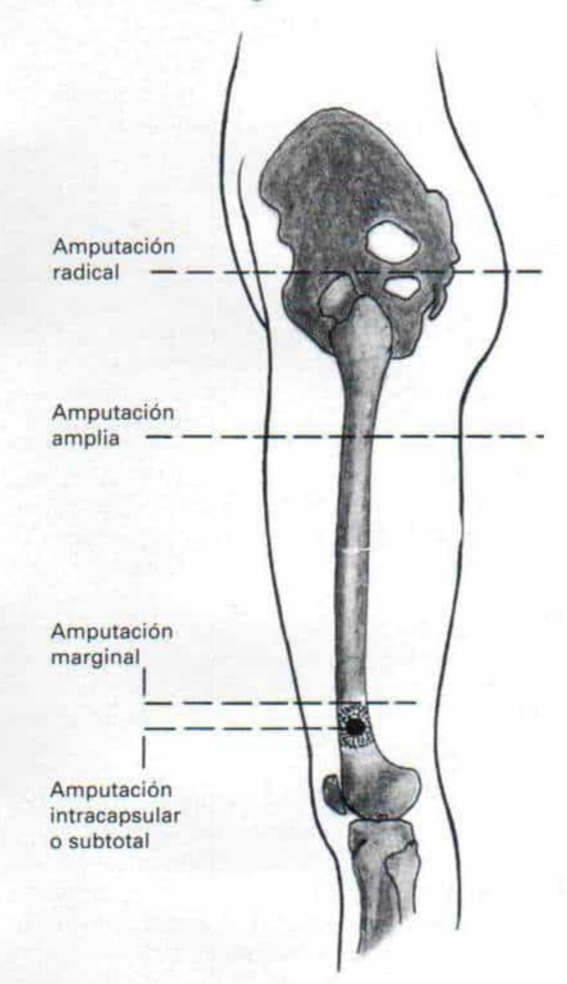


Fig. 3-241. Diversos tipos de amputación.

El tumor está representado por el punto negro y la zona punteada es la reactiva. La amputación intracapsular es la eliminación subtotal (queda tumor residual). En la amputación marginal, el plano de ablación se localiza en la zona reactiva. En la amputación amplia, la ablación se hace a través del tejido normal en sentido proximal a la zona reactiva pero es intracompartimental. Con este método pueden quedar lesiones residuales intocadas. La amputación radical o desarticulación es la ablación extracompartimental de la zona y no deja tejido neoplásico residual.

siguiente. Las lesiones en *etapa 1 (benignas o latentes)* pueden ser tratadas adecuadamente por ablaciones intralesionales; en algunos casos conviene la ablación local marginal. Las de *etapa 2 (benignas, activas)* pueden incluir las lesiones encapsuladas sin satélites y se tratan definitivamente por ablación local marginal. No se necesita dejar un borde ancho. Es importante que no haya contaminación inadvertida durante la técnica, porque las células activas trasplantadas pueden ocasionar recidivas. La ablación intralesional ocasionará recidiva local en 33% de los casos. En algunas lesiones benignas en etapa 2 puede ser demasiada peligrosa la ablación marginal extracapsular, por el sitio anatómico (como sería un quiste óseo aneurismático o un osteoblastoma en la columna cervical que invade cuerpos vertebrales y agujeros nerviosos); en tales casos, además de la ablación intralesional (raspado), se hace el tratamiento coadyuvante (radiación) para controlar el tumor.

Las lesiones en *etapa 3 (benignas, agresivas)* se controlan por ablación amplia. La ablación marginal hará que surjan recidivas en el 50% de los casos. En algunas situaciones anatómicas no conviene la ablación amplia o no puede practicarse, y en estos casos es preferible la ablación marginal a la intralesional, porque conlleva menor riesgo de recidiva.

El tratamiento definitivo de los tumores malignos es el siguiente: las lesiones en *etapa 1A (malignas, de baja gradación, intracompartimentales y sin metástasis)* deben ser tratadas por técnicas quirúrgicas amplias. Las lesiones en *etapa 1B (malignas, de baja gradación, extracompartimentales y sin metástasis)* serán tratadas mejor por amputación. Los intentos de "salvamiento" por medio de ablación local amplia ocasionarán una elevada tasa de recidivas. Es importante señalar todo lo anterior al paciente que escoge la ablación local para conservar la función de una zona. Los tumores en *etapa 2A (malignos, de alta gradación, intracompartimentales y sin metástasis)* se eliminan con un borde radical, para extirpar porciones satélite "intocadas". Los tumores en *etapa 2B (malignos, de alta gradación, extracompartimentales, sin metástasis)* se tratan mejor por amputación. En algunos casos, el método más indicado es la desarticulación.

El tratamiento de las lesiones en *etapa 3 (malignas, de baja gradación, intracompartimentales o extracompartimentales, con metástasis debe individualizarse)*. En un intento de controlar la neoplasia se inicia tratamiento coadyuvante. Puede estar indicada la ablación de la extremidad y también la eliminación quirúrgica de las metástasis a los pulmones. La técnica anterior se describe en el texto que se ocupa de los diversos tumores malignos.

Los tipos de técnicas terapéuticas coadyuvantes que se utilizan contra los tumores musculoesqueléticos son quimioterapia, radioterapia e inmunoterapia. En el pasado se habían probado agentes físicos o químicos como el ácido carbólico o la solución salina hipertónica, pero carecieron de utilidad.

En los niños, la *criocirugía* no está indicada porque lesiona la lámina de crecimiento, por la incapacidad de controlar la penetración de la congelación, y la necrosis extensa de tejidos normales como nervios, piel y vasos, con gangrena del cartílago articular, y con la aparición tardía de artritis degenerativa y una elevada incidencia de fracturas patológicas por el hueso necrótico. El empleo del metilmetacrilato está indicado para consolidar y estabilizar las fracturas patológicas y rellenar grandes cavidades. Sin embargo, hay que entender que dicho material evitará la cicatrización de la cavidad intraósea. La ventaja del metilmetacrilato es que ampliará los bordes del raspado subtotal, con pocos problemas y complicaciones.

La *quimioterapia* es la modalidad definitiva del tratamiento en tumores de células de médula roja y linfomas, y la cirugía es un complemento. Se hacen las decisiones primarias y el oncólogo se encarga del tratamiento, la participación del cirujano es secundaria, es decir, atención ortopédica en fracturas patológicas y problemas biomecánicos y retraso del crecimiento.

La *radioterapia* a veces es un complemento quirúrgico, y en otras circunstancias es el método definitivo de tratamiento. La decisión de emprender alguna modalidad coadyuvante definitiva de tratamiento se basa en la clasificación por etapas, el sitio y la presencia o ausencia de metástasis. El radioterapeuta y el cirujano deben comunicarse, pero el oncólogo es quien hace las decisiones de planeación y debe ser el coordinador del grupo.

La *inmunoterapia* es otro método coadyuvante que está en fase de experimentación,

aunque no se ha precisado su utilidad en los casos mencionados.

Consideraciones de técnicas

Biopsia[19,31,40,43,70,76]. El diagnóstico definitivo de todos los tumores se hace por biopsia y estudio de la imagen histológica. Antes de la biopsia debe hacerse la clasificación por etapas y esta secuencia permite una correlación clínica, radiológica y patológica mejor y facilita la cirugía inmediata. La adopción de ese orden evita problemas con infección postoperatoria, mayor probabilidad de una fractura patológica, y un hematoma de mayor tamaño. En términos generales, Tachdjian recomienda una biopsia abierta cuando la lesión es quirúrgicamente accesible porque permite al cirujano obtener tejido representativo y corroborar la magnitud de la masa por visualización directa. La desventaja de la biopsia abierta es una mayor posibilidad de "siembra" de células tumorales, y después de la biopsia disminuye la precisión de las técnicas de imagenología. En las lesiones cancerosas se practica biopsia con ablación parcial, en tanto que en las benignas se deja una biopsia con ablación de tipo marginal.

Cuando se sospecha un tumor canceroso, no se intenta el vaciamiento de la sangre antes de aplicar un torniquete. Es de suma importancia el sitio en que se extraerá tejido de la biopsia. Debe "concordar" con incisiones futuras, en cuanto a técnicas definitivas, y por ningún motivo debe ser perpendicular a la incisión definitiva. También hay que tomar en consideración la circulación que llega a un colgajo de amputación. Por lo regular se prefieren las incisiones longitudinales a las transversas. El cirujano respetará estructuras neurovasculares y "atravesará" el menor número de compartimientos. Hay que tener gran cautela en las cinturas escapular y pélvica.

Siempre se necesita corroborar durante la operación el sitio de extracción de tejido de biopsia en tumores de hueso, por medio de radiografías. El hueso para biopsia debe obtenerse a través de un orificio circular o una ventana oblonga para evitar la fractura patológica. Las piezas extraídas se identificarán con un punto de sutura para orientación del patólogo. Cuando es posible se hacen cortes por congelación y así se asegura que se cuenta con tejido adecuado para el diagnóstico. Después se quita el torniquete y se logra la hemostasia completa. Se coagula el sitio de biopsia y se utiliza cera para huesos si es imposible cohibir la hemorragia ósea. La incisión se cierra perfectamente en planos, con puntos colocados en sitios muy cercanos. Los drenes de aspiración deben estar cerca del borde de la herida. La extremidad operada puede necesitar inmovilización con férulas, para lograr comodidad y evitar alguna fractura patológica. Tachdjian recomienda el empleo de biopsia cerrada por medio de trocar o aguja cuando el sitio de la lesión es quirúrgicamente inaccesible o difícil, como sería un cuerpo vertebral. Sin embargo, el ortopedista debe recordar que existen grandes errores de muestreo en estos casos. Después de la biopsia cerrada es indispensable hacer cortes por congelación.

Los detalles de otras técnicas quirúrgicas se exponen en el tratamiento de tumores individuales.

Bibliografía

1. Ackerman, L. V., and Spjut, H. J.: Tumors of Bone and Cartilage. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1962.
2. Adler, O., and Rosenberger, A.: Fine needle aspiration biopsy of osteolytic metastatic lesions. A.J.R., *133*:15, 1979.
3. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A.: Orthopedic Diseases. Philadelphia, Saunders, 1975.
4. Altman, A. J., and Schwartz, A. D.: Malignant Diseases of Infancy, Childhood and Adolescence. Philadelphia, Saunders, 1978.
5. Berger, P. E., and Kuhn, J. P.: Computed tomography of tumors of the musculoskeletal system in children. Radiology, *127*:171, 1978.
6. Bernardino, M. E., Jing, B. S., Thomas, J. L., Lindell, M. M., Jr., and Zornoza, J.: The extremity soft tissue lesion: A comparative study of ultrasound, computed tomography and xeroradiography. Radiology, *139*:53, 1981.
7. Berquist, T. H.: Magnetic resonance imaging: Preliminary experience in orthopedic radiology. Magn. Res. Imaging, 2:41, 1984.
8. Brady, T. J., Rosen, B. R., Pykett, I. L., McGuire, M. H., Mankin, H. J., and Rosenthal, D. I.: NMR imaging of leg tumors. Radiology, *149*:181, 1984.
9. Brady, T. J., Gebhardt, M. C., Pykett, I. L., Buonanno, F. S., Newhouse, J. H., Burt, C. T., Smith, R. J., Mankin, H. J., Kistler, J. P., Goldman, M. R., Hinshaw, W. S., and Pohost, G. M.: NMR imaging of forearms in healthy volunteers and patients with giant cell tumor of bone. Radiology, *144*:549, 1982.
10. Bogumil, G. P., and Schwamm, H. A.: Orthopaedic Pathology—A Synopsis with Clinical and Radiographic Correlation. Philadelphia, Saunders, 1985.
11. Caffey, J.: Pediatric X-ray Diagnosis. 7th Ed. Chicago, Year Book, 1979.

12. Campbell, C. J., Roach, J. F., and Jabbur, M.: Xeroroentgenography: Evaluation of its use in diseases of the bone and joints of the extremities. J. Bone Joint Surg., *41-A*:271, 1959.
13. Chew, F. S., and Hudson, T. M.: Radionuclide bone scanning of osteosarcoma: Falsely extended uptake patterns. A.J.R., *139*:49, 1982.
14. Cohen, M. D., Klatte, E. C., Baehner, R., Smith, J. A., Martin-Simmerman, P., Carr, B. E., Provisor, A. J., Weetman, R. M., Coates, T., Sidduqui, A., Weisman, S. J., Berkow, R., McKenna, S., and McGuire, W. A.: Magnetic resonance imaging of bone marrow diseases in children. Radiology, *151*:715, 1984.
15. Coley, B. L.: Neoplasms of Bone and Related Conditions. 2nd Ed. New York, Hoeber, 1960.
16. Corcoran, R. J., Thrall, J. H., Kyle, R. W., et al.: Solitary abnormalities in bone scans of patients with extraosseous malignancies. Radiology, *121*:663, 1976.
17. Dahlin, D. C.: Bone Tumors—General Aspects and Data on 6221 Cases. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978.
18. DeSantos, L. A., Goldstein, H. M., Murray, J. A., and Wallace, S.: Computed tomography in the evaluation of musculoskeletal neoplasms. Radiology, *128*:89, 1978.
19. DeSantos, L. A., Murray, J. A., and Ayala, A. G.: The value of percutaneous needle biopsy in the management of primary bone tumors. Cancer, *43*:735, 1979.
20. Dos Santos, R.: Arteriography in bone tumours. J. Bone Joint Surg., *32-B*:17, 1950.
21. Edeiken, J., and Hodes, P. J.: Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone. 2nd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1975.
22. Enneking, W. F.: Musculoskeletal Tumor Surgery. New York, Churchill-Livingstone, 1983.
23. Enneking, W. F., Spanier, S. S., and Goodman, M. A.: A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin. Orthop., *153*:106, 1980.
24. Enneking, W. F., Spanier, S. S., and Goodman, M. A.: The surgical staging of musculoskeletal sarcoma. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1027, 1980.
25. Enneking, W. F., Spanier, S. S., and Malawer, M. M.: The effect of the anatomic setting on the results of surgical procedures for soft parts sarcoma of the thigh. Cancer, *47*:1005, 1981.
26. Enneking, W. F., Chew, F. S., Springfield, D. S., Hudson, T. M., and Spanier, S. S.: The role of radionuclide bone-scanning in determining the resectability of soft tissue sarcomas. J. Bone Joint Surg., *62-A*:249, 1981.
27. Ewing, J.: The classification and treatment of bone sarcoma. Report of the International Conference on Cancer. London, 1928.
28. Ewing, J.: A review of the classification of bone tumors. Surg. Gynecol. Obstet., *68*:971, 1939.
29. Farinas, P. L.: Differential diagnosis of bone tumors of extremities by arteriography. Radiology, *29*:29, 1937.
30. Ferguson, A. B.: Roentgen Diagnosis of the Extremities and Spine. New York, Hoeber, 1941.
31. Frankel, C. J.: Aspiration biopsy of the spine. J. Bone Joint Surg., *36-A*:69, 1954.
32. Galasko, C. S. B.: The pathological basis for skeletal scintigraphy. J. Bone Joint Surg., *57-B*:353, 1975.
33. Geschickter, C. F., and Copeland, M. M.: Tumors of Bone. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1949.
34. Gilday, D. L., Ash, J. M., and Reilly, B. J.: Radionuclide skeletal survey for pediatric neoplasms. Radiology, *123*:399, 1977.
35. Gilmer, W. S., Jr., Higley, G. B., Jr., and Kilgore, W. E.: Atlas of Bone Tumors: Including Tumor-Like Lesions. St. Louis, Mosby, 1963.
36. Glass, R. B., Fernbach, S. K., Conway, J. J., and Shkolnik, A.: Gallium scintigraphy in American Burkitt lymphoma: Accurate assessment of tumor load and prognosis. A.J.R., *145*:671, 1985.
37. Graham, W. D.: Bone Tumors. London, Butterworth, 1966.
38. Greenfield, G. B.: Radiology of Bone Diseases. 2nd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1975.
39. Grundmann, E.: Malignant Bone Tumors. New York, Springer-Verlag, 1976.
40. Hajdu, S. I., and Melamed, M. R.: Needle biopsy of primary malignant bone tumors. Surg. Gynecol. Obstet., *133*:829, 1971.
41. Halpern, M., and Freiberger, R. H.: Arteriography in orthopedics. A.J.R., *94*:194, 1965.
42. Harcke, H. T., Conway, J. J., Tachdjian, M. O., et al.: Scintigraphic localization of bone lesions during surgery. Skeletal Radiol., *13*:211, 1985.
43. Hartman, J. T., and Phalen, G. S.: Needle biopsy of bone. J.A.M.A., *200*:201, 1967.
44. Hermann, G., and Rose, J. S.: Computed tomography in bone and soft tissue pathology of the extremities. J. Comput. Assist. Tomogr., *3*:58, 1979.
45. Herzberg, D. L., and Schreiber, M. H.: Angiography in mass lesions of the extremities. A.J.R., *111*:541, 1971.
46. Hoefnagel, C. A., Voute, P. A., deKraker, J., and Marcuse, H. R.: Radionuclide diagnosis and therapy of neural crest tumors using iodine-131 metaiodobenzylguanidine. J. Nucl. Med., *28*:308, 1987.
47. Hudson, T. M.: Scintigraphy of aneurysmal bone cyst. A.J.R., *142*:761, 1984.
48. Hudson, T. M., and Chew, F. S.: Radionuclide bone scanning of osteosarcoma: Falsely extended uptake patterns. A.J.R., *139*:49, 1982.
49. Hudson, T. M., Hamlin, D. J., and Fitzsimmons, J. R.: Magnetic resonance imaging of fluid levels in an aneurysmal bone cyst and in anticoagulated human blood. Skeletal Radiol., *13*:267, 1985.
50. Hudson, T. M., Schakel, M., II, and Springfield, D. S.: Limitations of computed tomography following excisional biopsy of soft tissue sarcomas. Skeletal Radiol., *13*:49, 1985.
51. Hudson, T. M., Haas, G., Enneking, W. F., and Hawkins, I. F., Jr.: Angiography in the management of musculoskeletal tumors. Surg. Gynecol. Obstet., *141*:11, 1975.
52. Hudson, T. M., Hamlin, D. J., Enneking, W. F., and Pettersson, H.: Magnetic resonance imaging of bone and soft tissue tumors: Early experience in 31 patients compared with computed tomography. Skeletal Radiol., *13*:134, 1985.
53. Hudson, T. M., Springfield, D. S., Spanier, S. S., Enneking, W. F., and Hamlin, D. J.: Computed tomography of benign exostosis and exostotic chondrosarcoma: Difficulty in evaluating cartilage thickness. Radiology, in press.
54. Hudson, T. M., Scheibler, M., Springfield, D. S., Hawkins, I. R., Jr., Enneking, W. F., and Spanier, S. S.: Radiologic imaging of osteosarcoma: Role in planning surgical treatment. Skeletal Radiol., *10*:137, 1983.
55. Hudson, T. M., Schiebler, M., Springfield, D. S., Enneking, W. F., Hawkins, I. F., Jr., and Spanier, S. S.: Radiology of giant cell tumors of bone. Computed tomography, arthro-tomography and scintigraphy. Skeletal Radiol., *11*:85, 1984.
56. Huvos, A. G.: Bone Tumors. Philadelphia, Saunders, 1979.
57. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958.
58. Keats, T. E.: An Atlas of Normal Roentgen Variants That May Simulate Disease. Chicago, Year Book, 1973.
59. Kerns, L. L., and Simon, M. A.: Surgical theory, staging, definitions, and treatment of musculoskeletal tumors. Surg. Clin. North Am., 63:671, 1983.

60. Kirchner, P. T., and Simon, M. A.: The clinical value of bone and gallium scintigraphy for soft-tissue sarcomas of the extremities. J. Bone Joint Surg., *66-A*:319, 1984.
61. Koehler, A., and Zimmer, E. A.: Borderlands of the Normal and Early Pathologic in Skeletal Roentgenography. New York, Grune & Stratton, 1968.
62. Lange, T. A., Austin, C. W., Seibert, J. J., Angtuaco, T. L., and Yandow, D. R.: Ultrasound imaging as a screening study for malignant soft-tissue tumors. J. Bone Joint Surg., *69-A*:100, 1987.
63. Levine, E., Lee, K. R., Neff, J. R., Maklad, N. F., Robinson, R. G., and Preston, D. F.: Comparison of tomography and other imaging modalities in the evaluation of musculoskeletal tumors. Radiology, *131*:431, 1979.
64. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1979.
65. Lodwick, G. S.: Atlas of Tumor Radiology. The Bones and Joints. Chicago, Year Book, 1971, pp. 65–79.
66. Luck, J. V.: Bone and Joint Diseases. Pathology Correlated with Roentgenological and Clinical Features. Springfield, Ill., Thomas, 1950, pp. 439–440, 484–485.
67. Marcove, R. C., and Miller, T. R.: Treatment of primary and metastatic bone tumors by cryosurgery. J.A.M.A., *207*:1890, 1969.
68. Moon, K. L., Genant, H. K., Helms, C. A., Chafetz, N. I., Crooks, L. E., and Kaufman, D. L.: Musculoskeletal applications of nuclear magnetic resonance. Radiology, *147*:161, 1983.
69. Moon, K. L., Davis, P. L., Kaufman, D. L., Crooks, L. E., Sheldon, P. E., Miller, T., Brito, A. C., and Watts, J. C.: Nuclear magnetic resonance imaging of a fibrosarcoma tumor implanted in the rat. Radiology, *148*:177, 1984.
70. Moore, T. M., Meyers, M. H., Patzakis, M. J., Terry, R., and Harvey, J. P.: Closed biopsy of musculoskeletal lesions. J. Bone Joint Surg., *61-A*:375, 1979.
71. Murray, R. O., and Jacobson, H. G.: The Radiology of Skeletal Disorders. 2nd Ed. London, Churchill-Livingstone, 1977.
72. Nelson, S. W.: Some fundamentals in the radiologic differential diagnosis of solitary bone lesions. Semin. Roentgenol., *1*:244, 1966.
73. Nessi, R., and Coopmans de Yoldi, G.: Xeroradiography of bone tumors. Skeletal Radiol., 2:143, 1978.
74. The Netherlands Committee on Bone Tumors: Radiological Atlas of Bone Tumors. Baltimore, Williams & Wilkins, 1973.
75. Nostrand, D. V., Madewell, J. E., McNiesh, L. M., et al.: Radionuclide bone scanning in giant tumor cell. J. Nucl. Med., 27:329, 1986.
76. Ottolenghi, C. E.: Diagnosis of orthopedic lesions by aspiration biopsy: Results of 1,061 punctures. J. Bone Joint Surg., *37-A*:443, 1955.
77. Phemister, D.: Panel on Bone Tumors. Proc. First Natl. Cancer Conference, 1949.
78. Pistenma, D. A., McDougall, I. R., and Kriss, J. P.: Screening for bone metastases. J.A.M.A., *231*:46, 1975.
79. Pollen, J. J., Witztum, K. F., and Ashburn, W. L.: The flare phenomenon on radionuclide bone scan in metastatic prostate cancer. A.J.R., *142*:773, 1984.
80. Price, C. H. G., and Ross, F. G. M. (eds.): Bone—Certain Aspects of Neoplasia. London, Butterworth, 1973.
81. Pugh, D. G.: Roentgenological Diagnosis of Diseases of Bone. Baltimore, Williams & Wilkins, 1960.
82. Rosenthal, D. I.: Computed tomography in bone and soft tissue neoplasms: Application and pathologic correlation. CRC Crit. Rev. Diagn. Imaging, *18*:243, 1983.
83. Schajowicz, F.: Tumors and Tumor-like Lesions of Bones and Joints. New York, Springer-Verlag, 1981.
84. Shulkin, B. L., Schen, S. W., Sisson, J. C., and Shapiro, B.: Iodine-131 MIBG scintigraphy of the extremities in metastatic pheochromocytoma and neuroblastoma. J. Nucl. Med., *28*:315, 1987.
85. Simon, M. A.: Biopsy of musculoskeletal tumors. J. Bone Joint Surg., *64-A*:188, 1982.
86. Simon, M. A.: Diagnostic and staging strategy for musculoskeletal tumors. *In* Evarts, C. M., (ed.): Surgery of the Musculoskeletal System. Vol. 4. Chap. 11. New York, Churchill-Livingstone, 1983, pp. 5–38.
87. Simon, M. A.: Causes of increased survival of patients with osteosarcoma: Current controversies. J. Bone Joint Surg., *66-A*:306, 1984.
88. Simon, M. A., and Enneking, W. F.: The management of soft-tissue sarcomas of the extremities. J. Bone Joint Surg., *58-A*:317, 1976.
89. Simon, M. A., and Kirchner, P. T.: Scintigraphic evaluation of primary bone tumors. J. Bone Joint Surg., *62-A*:758, 1980.
90. Simon, M. A., Spanier, S. S., and Enneking, W. F.: Management of adult soft tissue sarcomas of the extremities. Surg. Annu., *11*:363, 1979.
91. Wahner, H. W., Kyle, R. A., and Beabout, J. W.: Scintigraphic evaluation of the skeleton in multiple myeloma. Mayo Clin. Proc., *55*:739, 1980.
92. Willis, R. A.: Pathology of Tumours. London, Butterworth, 1948, p. 670.
93. Wilner, D.: Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Philadelphia, Saunders, 1982.
94. Young, J. L., Jr., and Miller, R. W.: Incidence of malignant tumors in U.S. children. J. Pediatr., *86*:254, 1975.

OSTEOCONDROMA

El osteocondroma, o exostosis osteocartilaginosa solitaria, se caracteriza por una protuberancia ósea con un capuchón cartilaginoso que sobresale del hueso afectado. No constituye una neoplasia verdadera, porque el tejido óseo es normal en todos los sentidos. Habría que considerarlo más bien como un defecto de desarrollo en que se altera el sitio y la dirección del crecimiento cartilaginoso encondral. La exostosis es producida por la osificación encondral progresiva del "capuchón" de cartílago hialino que actúa como una lámina encondral.

Causas

Se han propuesto dos teorías para explicar la patogenia del osteocondroma. Virchow, en 1891, postuló la teoría fisaria, es decir, que parte del cartílago fisario se separaba del tejido original, giraba 90° y crecía en dirección transversal al eje longitudinal del hueso. No pudo aportar razones de tal separación y rotación del cartílago fisario desprendido[60]. En 1920, Keith propuso que la causa del osteocondroma era un defecto en el anillo

pericondral que rodeaba a la fisis. La teoría perióstica de Müller indica que las exostosis son producidas por pequeños nidos de cartílago derivados de la capa de "cambium" del periostio[46].

D'Ambrosia y Ferguson, al producir osteocondroma por trasplante del cartílago fisario, aportaron datos en pro de la teoría de un defecto en la lámina fisaria, en el desarrollo[16]. Al parecer la causa más factible de osteocondroma sería una "alteración" o perversión en la dirección del crecimiento de la fisis, en que sobresalieran a los lados partes de la lámina de crecimiento y así surgirían prominencias óseas excéntricas de hueso revestidas de cartílago.

Incidencia y sitio anatómico

El osteocondroma es, con mucho, el más común de los tumores benignos de huesos. Se manifiesta en adolescentes o niños de corta edad y la lesión se identifica entre los 10 y los 20 años en el 80% de los casos. Los dos sexos son afectados por igual.

Cualquier hueso preformado en el cartílago puede ser asiento del oteocondroma, pero, en promedio, la mitad de los casos se manifiesta en huesos tubulares largos de las extremidades, y los sitios más frecuentes de ataque son la metáfisis inferior del fémur y las metáfisis superiores de la tibia y el húmero. Otras zonas predilectas son la porción distal del radio y de la tibia, y las secciones proximal y distal del peroné. La lesión por lo común aparece en la zona metafisaria y con el crecimiento se desplaza desde la fisis.

A veces en algunos huesos planos surgen exostosis, y entre ellos están la escápula, el iliaco, las costillas o el cráneo. Se han señalado casos aislados en la columna cervical.[19,32,47,62].

Cuadro patológico

La lesión puede ser sésil o pediculada, y su diámetro variar de 1 a 10 cm. Su superficie está llena de protuberancias redondeadas e irregulares (fig. 3-242, *B*). Las exostosis pueden parecer un poco aplanadas, levemente hemisféricas, "a semejanza de una coliflor", o tener un contorno tubular con extremo de menor diámetro. Están cubiertas por pericondrio delgado o comparativamente grueso que se adhiere a la superficie irregular subyacente y se continúa con el de la corteza vecina del hueso. Cuando se desprende el pericondrio, queda al descubierto el cartílago hialino de color blanco azuloso del "capuchón". El capuchón mencionado puede tener

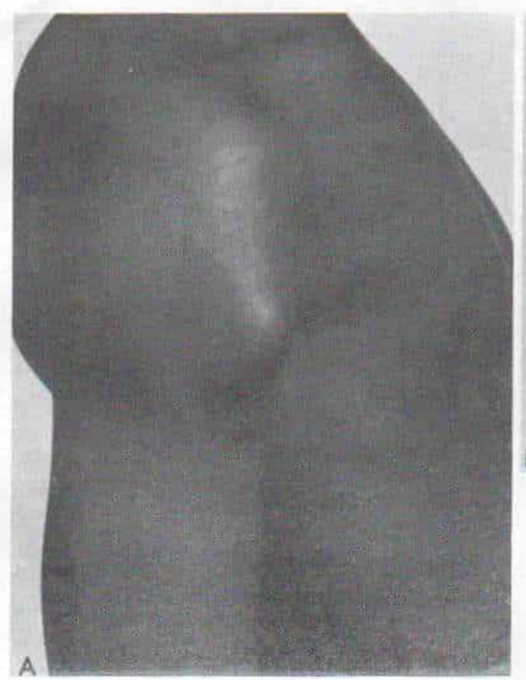




Fig. 3-242. Osteocondroma de la porción proximal del húmero.

A, aspecto clínico en que se advierte una masa local abultada. **B,** aspecto a simple vista de la lesión extirpada, en que se identifica su superficie cartilaginosa con irregularidades hemisféricas "a manera de coliflor".

1 a 3 mm de espesor, como se advierte en el corte perpendicular del tumor. Cuanto menos edad tenga la persona, mayor será el tamaño y el espesor del capuchón. El interior de la exostosis consiste en hueso esponjoso normal que se continúa con el del hueso afectado, y hay un defecto en la corteza en el sitio de la exostosis.

Sobre el encondroma puede formarse una bolsa, en especial si la lesión es grande y sufre irritación por el desplazamiento de músculos y tendones vecinos; este saco ha sido llamado "exostosis bursata"[54]. Tal bolsa puede contener líquido mucinoso y "cuerpos de arroz" fibrinosos que a veces se calcifican.

En el estudio microscópico del osteocondroma en un niño se advierte osificación encondral normal en la unión entre cartílago y hueso (fig. 3-243). Se identifican focos de células cartilaginosas en proliferación, en sus planos profundos. Se identifican áreas de "núcleos" cartilaginosos dentro de la esponjosa subcondral muy próxima a la zona de crecimiento, que poco a poco muestran resorción, aunque en ocasiones persisten. El clínico puede observar que la médula fibrótica está impregnada de restos de calcio y cartílago calcificado. La médula en el interior de la exostosis predominantemente es grasa. El crecimiento de la exostosis se hace por osificación encondral de la superficie profunda del capuchón cartilaginoso, y por lo regular cesa con la madurez y a veces un poco antes.



Fig. 3-243. Osteocondroma.

Aspecto histológico de la unión osteocartilaginosa (× 100). Son notables la osificación encondral y los focos de células de cartílago en proliferación, en sus planos profundos.

La imagen histológica del capuchón cartilaginoso depende de la fase de crecimiento. Pasa por cambios progresivos y tiende a mostrar involución para desaparecer poco a poco en el adulto de mayor edad. Sin embargo, a veces quedan restos del cartílago inactivo en la vida adulta, que en ocasiones se reactivan y experimentan cambios condrosarcomatosos.

Cuadro clínico

La lesión por lo común se identifica de manera accidental en el estdio radiográfico o al palpar una masa que sobresale en la zona afectada (fig. 3-242, *A*). El osteocondroma a menudo no duele al tacto, pero el dolor espontáneo puede aparecer después de lesión directa de la masa o por una fractura por el pedículo de la lesión, si está pediculada. Puede comprimir nervios, en especial si es grande. Una masa en la columna lumbar puede comprimir la cola de caballo, y otra que abarque el tarso o el pie puede causar dificultades en la marcha o en el uso de calzado.

Signos radiográficos

La imagen radiográfica del osteocondroma se caracteriza por una protuberancia ósea de localización yuxtafisaria, dirigida hacia la diáfisis y que posee corteza y esponjosa que se continúan con la del hueso afectado (fig. 3-244). Se advierte en ocasiones leve ensanchamiento metafisario en el sitio de la exostosis. El capuchón cartilaginoso no es visible radiológicamente, pero a veces se identifican masas de cartílago calcificado en la forma de zonas radioopacas aisladas.

En los huesos largos, la exostosis por lo común es pediculada; el tipo sésil puede asumir una forma de base ancha, en "coliflor" o de aspecto circular. En huesos planos, como el iliaco, las exostosis por lo común son sésiles



***Fig. 3-244.* Imagen radiográfica del osteocondroma de la porción distal del fémur en un niño de 11 años.**

y están situadas cerca de los extremos cartilaginosos del hueso. En el esternón, la exostosis puede alcanzar gran tamaño y comprimir estructuras mdiastínicas. Los osteocondromas rara vez aparecen en huesos del carpo y del tarso, a pesar de que tales huesos están preformados en cartílago (fig. 3-246)[26].

La ultrasonografía es útil para definir la extensión de la bolsa hinchada y dolorosa sobre la exostosis y el espesor del capuchón cartilaginoso.

Tratamiento

La extirpación quirúrgica de una exostosis solitaria está indicada: 1) cuando comprime vasos y nervios periféricos, como serían la arteria poplítea o el nervio ciático poplíteo externo en la rodilla o en la columna vertebral, médula espinal o nervios raquídeos; 2) cuando interfiere en el movimiento y la mecánica articulares al afectar estructuras vecinas; 3) cuando está en un sitio en que la exostosis es objeto de lesiones frecuentes; 4) cuando se fractura un osteocondroma pediculado en su base, después de traumatismo; 5) o cuando surge una bolsa dolorosa por irritación, que obligue a eliminar la masa. De manera semejante, si la protuberancia ósea tiene aspecto inaceptable o se advierten cambios clínicos y radiográficos que pudieran ser de cancerización, se elimina la exostosis. A

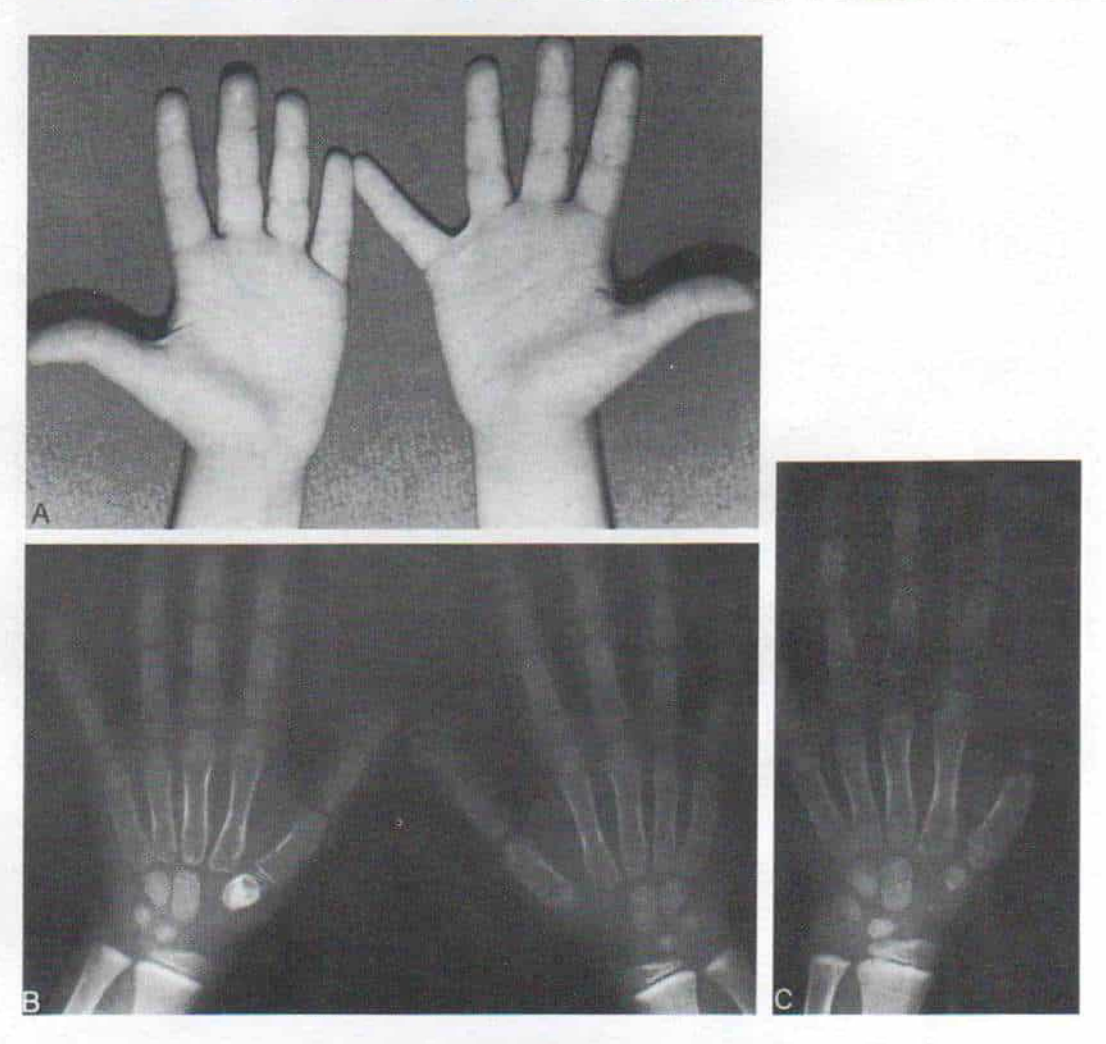


Fig. 3-245. Osteocondroma del pisiforme del carpo, en la mano derecha.

A, fotografía preoperatoria de las manos en que se observa la masa en la base de la eminencia tenar. **B**, radiografía preoperatoria que muestra la mayor radioopacidad del pisiforme. **C**, radiografía postoperatoria en que es patente el hueco que dejó el encondroma.

veces, incluso si no hay síntomas molestos Tachdjian recomienda eliminar la masa, aunque la decisión depende en parte del sitio y la accesibilidad de su situación y en parte de problemas futuros que pudiera causar.

La técnica quirúrgica se ilustra en la lámina 39. En la operación no hay que alterar ni tocar periostio, pericondrio y el capuchón cartilaginoso del tumor, y será mejor extraerlos junto con la masa, para evitar que reaparezca la lesión. Es indispensable no lesionar la lámina de crecimiento vecina.

Problemas y complicaciones

Seudoaneurismas. Una complicación rara del osteocondroma del fémur es el seudoaneurisma de la arteria femoral en el conducto de los aductores o en el hueco poplíteo*. La pared del seudoaneurisma está formada por una capa de íntima que reviste la cara interna del hematoma, y a su vez, está rodeada de una cápsula fibrosa. La pared de un aneurisma verdadero contiene las capas de un vaso normal, es decir, en el caso de una arteria, íntima, media y adventicia. El origen del seudoaneurisma pudiera ser la fractura aguda del capuchón cartilaginoso que es desplazado, y de este modo, espículas de hueso puncionan la arteria[39]. Sin embargo, las perforaciones se deben a la erosión gradual y no a una laceración aguda. La arteria muestra desgaste gradual por la extensión-flexión repetida de la rodilla, como al usar una bicicleta. La complicación mencionada también se observa en el individuo esqueléticamente maduro. En el joven, el vaso está mejor protegido por la cubierta cartilaginosa de la exostosis. Desde el punto de vista clínico, el cuadro inicial del seudoaneurisma es el de una masa en crecimiento, que puede ser caliente y pulsátil. A veces se ausculta un soplo sistólico. El diagnóstico se confirma por tomografía computadorizada y angiogramas. El tratamiento comprende extirpar dicha bolsa anómala y también el osteocondroma. La perforación de la pared lateral se repara.

Cambios sarcomatosos secundarios. El cambio condrosarcomatoso surge muy pocas veces en osteocondromas solitarios, quizá con una frecuencia menor del 0.25%. Jaffe señaló que el 1% de las neoplasias presenta cambios cancerosos, y Dahlin indicó una incidencia del 4.1% en los osteocondromas solitarios tratados quirúrgicamente en la Clínica Mayo, pero estas cifras representan casos escogidos enviados a centros oncológicos[15,33]. La cancerización se produce con gran lentitud y a menudo en la vida adulta; Garrison y colaboradores señalaron que la edad promedio de los pacientes era de 30.7 años, con límites de 10 a 72 años[21]. Es importante sospechar tal situación cuando el osteocondroma comienza a crecer rápidamente y el individuo señala que en fecha reciente comenzó el dolor. Entre los sitios frecuentes de sarcoma secundario que surgió en un osteocondroma solitario están la porción proximal del fémur y húmero, en tanto que los sitios de exostosis hereditaria múltiple son pelvis y la escápula. Los signos radiográficos incipientes de los cambios sarcomatosos son la pérdida de la demarcación lineal final en la superficie externa de la exostosis, que adquiere un aspecto borroso y granuloso. Más tarde, la corteza de la exostosis pierde su continuidad con el hueso original. En la cavidad medular de la exostosis se advierten pequeñas zonas de radiolucidez y calcificación; más tarde durante el crecimiento del condrosarcoma en el centro del tumor se advierten zonas borrosas de mayor radioopacidad propia del condrosarcoma, que tiende a disimular y destruir la exostosis de la cual provinieron. Más tarde aún el tumor penetra en los tejidos blandos, y los signos radiográficos definidos que denotan la presencia de condrosarcoma son cúmulos de calcificación desorganizada, un centro denso no homogéneo y un capuchón cartilaginoso grueso (mayor de 3 cm), lobulado.

La resonancia magnética nuclear es de gran utilidad en el diagnóstico temprano de la transformación maligna en osteocondroma; señala cambios que no se advierten en las radiografías simples y define la extensión de la masa tumoral en los tejidos vecinos, lo cual permite la clasificación quirúrgica por etapas y la planeación del tratamiento[35]. Si no se cuenta con la resonancia, se utilizará la tomografía axial computadorizada para conocer el espesor del capuchón cartilaginoso y la extensión de la masa.

La gammagrafía con metilin difosfonato ^{99m}Tc no diferencia cualitativamente entre la

* Véanse las referencias 1, 8, 9, 11, 17, 20, 23-25, 28, 29, 36, 39, 40, 45, 51, 52, 55, 57.

Extirpación de osteocondroma de la cara interna de la metáfisis femoral distal

A, el cirujano hace una incisión longitudinal sobre la masa y secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda.

B, incisión longitudinal del vasto interno, en dirección de sus fibras.

C, por disección roma se descubre el tumor, sin tocar su saco o bolsa, y el pericondrio unido al osteocondroma.

D, el periostio se secciona alrededor de la base del tumor. En siguiente lugar se hacen orificios en su base, y con un osteótomo curvo se extrae la masa anómala.

E, se suturan el músculo vasto interno y la aponeurosis. La piel se cierra en forma acostumbrada y se aplica un apósito compresivo o un enyesado cilíndrico suprarrotuliano.

Lámina 39. Extirpación de osteocondroma de la cara interna de la metáfisis femoral distal

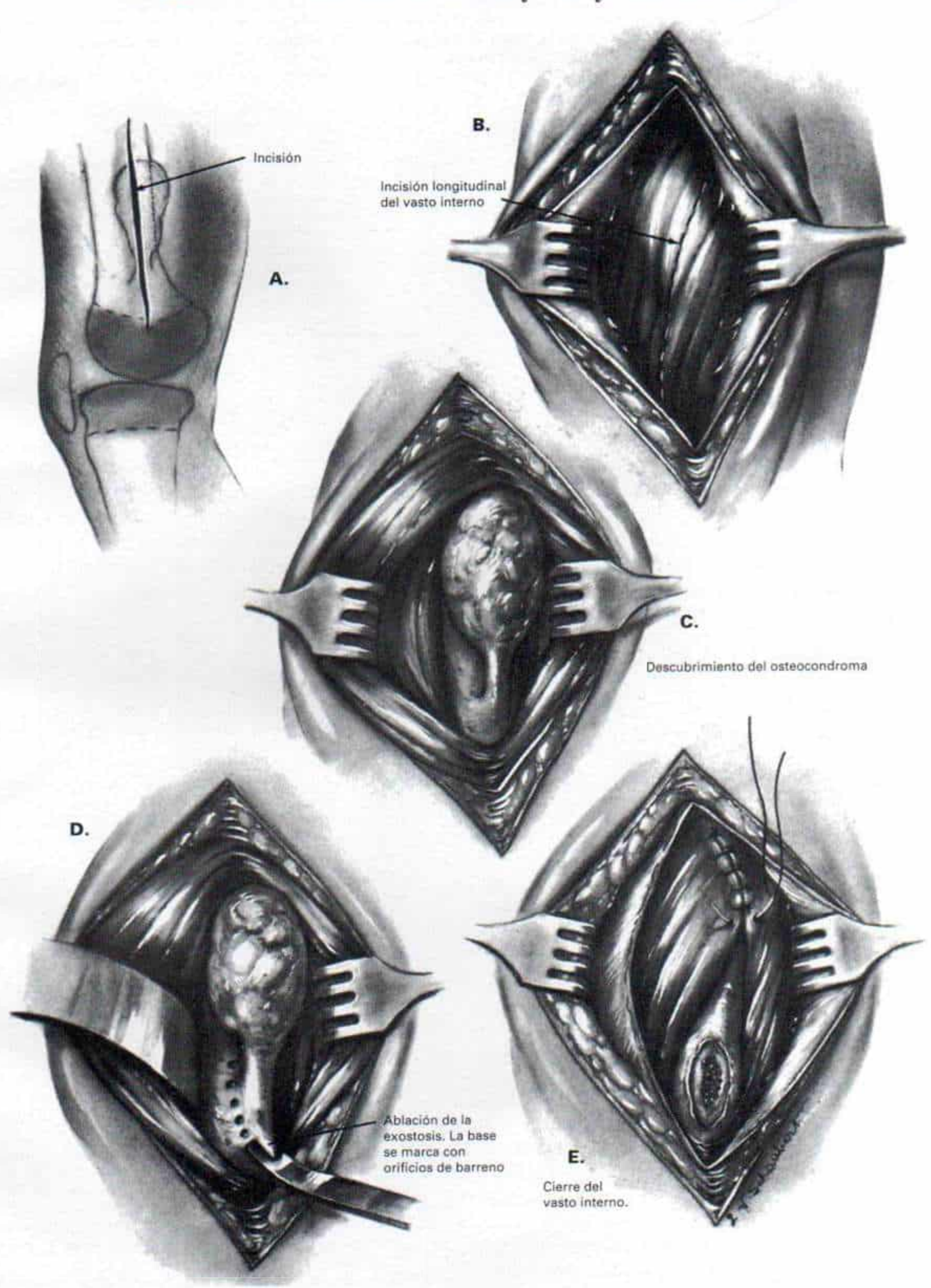


*Tabla 3-37. Criterios para diferenciar entre osteocondroma y condrosarcoma**

Criterio	*Osteocondroma*	*Condrosarcoma*
Relación con el hueso de origen	Continuidad de la corteza y la cavidad medular con el hueso de origen	Pérdida gradual de la continuidad de la corteza
Superficie externa del tumor	Neta y perfectamente definida	Borroso y poco diferenciado
Capuchón cartilaginoso (se visualiza mejor con resonancia magnética)	Delgada, menos de 1 cm	Grueso, mayor de 3 cm, lobulado, y que penetre en los tejidos blandos
Patrón de la matriz	Densa en la periferia, con corteza sólida Hueso esponjoso normal en el centro	De aspecto granuloso en su periferia, con zonas pequeñas de rarefacción y calcificación desorganizada Ulteriormente zonas irregulares de calcificación dentro del tumor, con densidades en "rasgos", en sentido periférico
Tejidos blandos adyacentes	Normal	Masas grandes de tejidos blandos que contienen zonas desorganizadas de calcificación

* Con autorización de Kenney, P. J., et al.: The use of computed tomography to distinguish osteochondroma and chondrosarcoma. Radiology, *1139*:129, 1981.

exostosis activa benigna y el condrosarcoma[30]. Lange y colaboradores correlacionaron los datos radiográficos, gammagráficos e histológicos de 24 pacientes con exostosis solitarias o múltiples; estudiaron 25 tumores extirpados y de ellos, 2 fueron condrosarcomas exostósicos. El gammagrama óseo indicó el nivel de osificación encondral activa de la exostosis, y dicho signo denotó la actividad del crecimiento. En sujetos esqueléticamente inmaduros y en los maduros se adviertieron dos patrones de actividad; en primer lugar estuvo la *imagen gammagráfica inactiva* que apareció en lesiones quiescentes, sin signos histológicos de formación de hueso encondral, y en segundo lugar estuvo la imagen con *mayor captación* del núclido que se advierte en el osteocondroma *activo* con formación activa de hueso encondral. Los autores mencionados demostraron crecimiento encondral activo de la exostosis benigna en adultos, más allá de la fecha de maduración esquelética[37]. Lange y colaboradores y Hudson y colaboradores publicaron dos casos de condrosarcoma intrapélvico definitivamente canceroso, pero no indicaron una mayor captación de núclido en el gammagrama óseo, lo cual denotó falta de formación de hueso encondral y mínima vascularización[30,37]. Los gammagramas con galio también han mostrado resultados similares[53]. Se advierte que la gammagrafía ósea sola no diferencia satisfactoriamente entre la exostosis benigna y la maligna. En la tabla 3-37 se incluyen los criterios imagenológicos para diferenciar entre osteocondroma y condrosarcoma. Si los datos, clínicos, de radiografías simples, de resonancia magnética o de tomografía computadorizada sugieren cancerización, habrá que extraer un fragmento de biopsia para descartar condrosarcoma. Este último es de tipo periférico y por lo común envía metástasis. El pronóstico después de la ablación es excelente.

Bibliografía

1. Anastasi, G. W., Wertheimer, H. M., and Brown, J. R.: Aneurysm with osteochondromas of the femur. Arch. Surg., *87*:636, 1963.
2. Anderson, R. L., Popowitz, L., and Li, J. K. H.: An unusual sarcoma arising in a solitary osteochondroma. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1199, 1969.
3. Bennett, G. E., and Berkheimer, G. A.: Malignant degeneration in a case of benign exostosis. Surgery, *10*:781, 1941.
4. Bennett, R. G., and Gammer, S.: Painful callus of the thumb due to phalangeal exostosis. Arch. Dermatol., *108*:826, 1973.
5. Blesham, M. H., and Levy, R. M.: An unusual location of an osteochondroma. Radiology, *127*:456, 1978.
6. Bowmen, J. R., and Schmidt, T.: Osteochondroma of the femoral neck in Perthes' disease. J. Pediatr. Orthop., *3*:28, 1983.
7. Callan, J. E., and Wood, V. E.: Spontaneous resolution of an osteochondroma. J. Bone Joint Surg., *57-A*:723, 1975.
8. Cassie, G. F., Dawson, A. S., and Sheville, E.: False aneurysm of femoral artery from cancellous exostosis of femur. Report of a case in a boy of fourteen. J. Bone Joint Surg., *57-B*:379, 1975.
9. Chirls, M., Lichtman, H., and Grant, A. D.: Osteochondroma of the femur involving the popliteal artery—Case report. Bull. Hosp. Joint Dis., *22*:150, 1961.
10. Chrisman, O. D., and Goldenberg, R. R.: Untreated solitary osteochondroma. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *50-A*:508, 1968.
11. Clark, P. M., and Keokarn, T.: Popliteal aneurysm complicating benign osteocartilaginous exostosis. Re-

view of the literature and report of one case. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1386, 1965.
12. Cole, A. R. C., and Darte, J. M. M.: Osteochondromata following irradiation in children. Pediatrics, *32*:285, 1963.
13. Cooley, L. H., and Torg, J. S.: "Pseudowinging" of the scapula secondary to subscapular osteochondroma. Clin. Orthop., *162*:119, 1982.
14. Copeland, R. L., Meehan, P. L., and Morrissy, R. T.: Spontaneous regression of osteochondromas. Two case reports. J. Bone Joint Surg., *67-A*:971, 1985.
15. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978, p. 18.
16. D'Ambrosia, R., and Ferguson, A. B. R.: The formation of osteochondroma by epiphyseal cartilage transplantation. Clin. Orthop., *61*:103, 1968.
17. Denman, F. R., Schindler, T. O., Hampton, J., and Hanson, L.: Aneurysm of the popliteal artery caused by an osteochondroma of the femur. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1526, 1959.
18. El-Khoury, G. Y., and Bassett, G. S.: Symptomatic bursa formation with osteochondromas. A.J.R., *133*:895, 1979.
19. Fielding, J. W., and Ratzan, S.: Osteochondroma of the spine. J. Bone Joint Surg., *55-A*:640, 1973.
20. Fischer, K. A., and Jackson, B. B.: Traumatic aneurysm of the popliteal artery from perforation by an osteochondroma. J. Trauma, *4*:339, 1964.
21. Garrison, R. C., Unni, K. K., McLeod, R. A., Pritchard, D. J., and Dahlin, D. C.: Chondrosarcoma arising in osteochondroma. Cancer, *49*:1890, 1982.
22. Ghormley, R. K., Meyerding, H. W., Mussey, R. D., Jr., and Luckey, C. A.: Osteochondromata of the pelvic bones. J. Bone Joint Surg., *28*:40, 1946.
23. Gomez-Reino, J. J., Radin, A., and Gorevic, P. D.: Pseudoaneurysm of the popliteal artery as a complication of osteochondroma. Skeletal Radiol., *4*:26, 1979.
24. Greenway, G., Resnick, D., and Bookstein, J. J.: Popliteal pseudoaneurysm as a complication of an adjacent osteochondroma. Angiographic diagnosis. A.J.R., *132*:294, 1979.
25. Han, S. K., Henein, M. H., Novin, N., and Giargiand, F. A., Jr.: An unusual arterial complication seen with a solitary osteochondroma. Am. Surg., *43*:471, 1977.
26. Heiple, K. G.: Carpal osteochondroma. J. Bone Joint Surg., *43-A*:861, 1961.
27. Hensinger, R. N., Cowell, H. R., Ramsey, P. L., and Leopold, R. G.: Familial dysplasia epiphysealis hemimelica associated with chondromas and osteochondromas. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1513, 1974.
28. Hershey, S. L., and Lansden, F. T.: Osteochondromas as a cause of false popliteal aneurysms. Review of the literature and report of two cases. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1765, 1972.
29. Hudson, O. C.: Traumatic aneurysm of the popliteal artery due to an osteochondroma. Am. J. Surg., *90*:528, 1955.
30. Hudson, T. M., Chew, F. S., and Manaster, B. J.: Scintigraphy of benign exostosis and exostotic chondrosarcoma. A.J.R., *140*:581, 1983.
31. Hunter, J.: The Works of John Hunter, with Notes. Vol. 1. J. F. Palmer (ed.). London, Longmans, 1835, pp. 533–534.
32. Inglis, A. E., Rubin, R. M., Lewis, R. J., and Villacin, A.: Osteochondroma of the cervical spine. Case report. Clin. Orthop., *126*:127, 1977.
33. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 143.
34. Keith, A.: Studies on the anatomical changes which accompany certain growth disorders of the human body. J. Anat., *54*:101, 1920.
35. Kenney, P. J., Gilula, L. A., and Murphy, W. A.: The use of computed tomography to distinguish osteochondroma and chondrosarcoma. Radiology, *139*:129, 1981.
36. Kover, J. H., Schwalbe, N., and Levowitz, B. S.: Popliteal aneurysm due to osteochondroma in athletic injury. N.Y. State J. Med., *70*:3001, 1970.
37. Lange, R. H., Lange, T. A., and Rao, B. K.: Correlative radiographic, scintigraphic, and histological evaluation of exostosis. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1454, 1984.
38. Lee, F. A.: Solitary cartilaginous exostosis of the ilium presenting as an abdominal mass. Am. J. Dis. Child., *114*:195, 1967.
39. Lesser, A. J., and Greeley, L. E.: Femoropopliteal arteriovenous aneurysm caused by fractured osteochondroma of the femur. J.A.M.A., *167*:1830, 1958.
40. Manner, R., and Makinen, E.: Angiographic findings in a false popliteal aneurysm due to osteochondroma of the femur. Pediatr. Radiol., *3*:244, 1975.
41. Masson, A. F., and Pullan, J. M.: Aneurysm complicating exostosis. Br. J. Surg., *53*:929, 1966.
42. Milch, R. A.: Osteochondroma of the talus. Am. J. Surg., *87*:145, 1954.
43. Milgram, J. W.: The origins of osteochondromas and enchondromas. A histopathologic study. Clin. Orthop., *174*:264, 1983.
44. Moore, J. R., Curtis, R. M., and Shaw Wilgis, E. F.: Osteocartilaginous lesions of the digits in children. An experience with 10 cases. J. Hand Surg., *8*:309, 1983.
45. Mukerjea, S. K.: Traumatic aneurysm of the popliteal artery due to osteochondroma. Br. J. Surg., *54*:810, 1967.
46. Müller, E.: Über hereditäre multiple cartilaginäre Exostosen und Ecchondrosen. Beitr. Pathol. Anat., *57*:232, 1913.
47. Novick, G. S., Pavlov, H., and Bullough, P. G.: Osteochondroma of the cervical spine: Report of two cases in preadolescent males. Skeletal Radiol., *8*:13, 1982.
48. Padua, S., and Mizzau, M.: Evoluzione maligna delle esostosi. Arch. Putti., *20*:296, 1965.
49. Paling, M. R.: The "disappearing" osteochondroma. Skeletal Radiol., *10*:40, 1983.
50. Parsons, T. A.: The snapping scapula and subscapular exostosis. J. Bone Joint Surg., *55-B*:345, 1973.
51. Paul, M.: Aneurysm of the popliteal artery from perforation by a cancellous exostosis of the femur. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *35-B*:270, 1953.
52. Schoene, H. R., Berthelsen, S., and Ahn, C.: Aneurysm of femoral artery secondary to osteochondroma. J. Bone Joint Surg., *55-A*:847, 1973.
53. Simon, M. A., and Kirschner, P. T.: Scintigraphic evaluation of primary bone tumors. Comparison of technetium 99m phosphonate and gallium citrate imaging. J. Bone Joint Surg., *62-A*:758, 1980.
54. Smithius, T.: Exostosis bursata. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *46-B*:544, 1964.
55. Solhaugh, J. H., and Olerud, S. E.: Pseudoaneurysm of the femoral artery caused by osteochondroma of the femur. J. Bone Joint Surg., *57-A*:867, 1975.
56. Solomon, L.: Bone growth in dysplasial aclasis. J. Bone Joint Surg., *43-B*:700, 1961.
57. Stevenson, C. A., and Zuska, J. J.: Aneurysm of the popliteal artery from perforation by a solitary exostosis of the femur. J. Bone Joint Surg., *39-A*:431, 1957.
58. Trotter, D., Zindrick, M., and Ibrahim, K.: An unusual presentation of an osteochondroma: Report of a case. J. Bone Joint Surg., *66-A*:299, 1984.
59. Van Winkle, G. N., and Mazur, J. M.: Iatrogenic exostosis in a patient treated for osteomyelitis. J. Pediatr. Orthop., *3*:610, 1983.
60. Virchow, R.: Ueber multiple Exostosen, mit Vorlegung von Präparaten. Berl. Klin. Wochenschr., *28*:1082, 1891.
61. Wilner, D.: Solitary exostosis. *In* Radiology of Bone

Tumors and Allied Disorders. Philadelphia, Saunders, 1982, pp. 272–355.
62. Wu, K. K., and Guise, E. R.: Osteochondroma of the atlas: A case report. Clin. Orthop., *136*:160, 1978.

EXOSTOSIS CARTILAGINOSA MULTIPLE

La exostosis que nos ocupa es un defecto hereditario generalizado del desarrollo del esqueleto, poco común aunque no raro, y que se caracteriza por la presencia de exostosis cartilaginosas y óseas múltiples que sobresalen de los huesos preformados en cartílago. Keith acuñó el término *aclasis diafisaria* (en el cual destacó la anormalidad del proceso de modelación)[13]. El nombre propuesto por Ehrenfried fue *condrodisplasia deformante hereditaria,* aunque más tarde se abandonó su uso por la confusión con la discondroplasia de Ollier (encondromatosis múltiple)[5,6]. Jaffe en 1943 propuso el término más difundido *exostosis múltiple hereditaria*[12].

Aspectos genéticos e incidencia por sexos

El trastorno se hereda por un mecanismo autosómico dominante. Se advierte una predilección neta por los varones, en una proporción de 7 hombres: 3 mujeres.

Localización

Cualquier hueso preformado en cartílago puede ser el sitio de la lesión. Las exostosis no aparecen en huesos de formación intramembranosa. Los huesos largos de las extremidades son los que sufren el ataque más intenso, en comparación con los de costillas, columna, escápula y pelvis. Las exostosis son más frecuentes en las zonas metafisarias de la porción proximal y distal del fémur; proximal y distal de tibia; proximal de húmero, y distal de radio y cúbito. Las lesiones de los extremos proximales de radio y cúbito son poco frecuentes y también lo son las del extremo distal del húmero.

En la escápula las exostosis nacen en las zonas de crecimiento del cuerpo del hueso, y junto a las epífisis de las apófisis coracoides y el acromion. Las exostosis en las costillas tienen base amplia y son planas y por lo común aparecen cerca de los extremos cartilaginosos anteriores. En la pelvis, el sitio más común es la región apofisaria del iliaco, y a veces surge una exostosis en la región de la sincondrosis isquiopúbica.

Las exostosis pueden aparecer en metatarsianos, metacarpianos y falanges, y en los huesos pequeños tubulares asumen las formas de masas aplanadas pequeñas. A veces hay retraso del crecimiento, con acortamiento de un metatarsiano o un metacarpiano (por lo común el cuarto y el quinto). El calcáneo en ocasiones muestra el trastorno; no obstante, los demás huesos de tarso y carpo no están afectados. En la columna vertebral, las exostosis aparecen junto a centros secundarios de osificación como los de la apófisis transversa o una apófisis espinosa.

Cuadro histopatológico

El cuadro histopatológico de una lesión particular en la exostosis múltiple es semejante al de un osteocondroma solitario, pero el capuchón de cartílago suele ser más grueso. Si excede de 1 cm de espesor, el clínico debe sospechar algún cambio condrosarcomatoso. En la superficie interna del capuchón cartilaginoso, la zona de osificación encondral es irregular, con proliferación de células de cartílago. Con la maduración del osteocondroma, su zona de crecimiento se angosta y al final se cierra como una lámina delgada de hueso subcondral.

Cuadro clínico

Las exostosis múltiples por lo común aparecen durante la niñez, pero no se manifiestan en el nacimiento. El diagnóstico rara vez se hace antes de los 2 años de edad. No hay signos clínicos o son mínimos. El niño suele ser llevado al ortopedista por la presencia de "masas" duras en los huesos o porque los padres presentan también las exostosis.

En la niñez temprana, las masas aparecen en rodillas, tobillos u hombros en la región metafisaria de huesos largos (fig. 3-246, *A*). Pueden surgir protuberancias en la escápula o la jaula costal (fig. 3-247, *A* y *B*). El aspecto "grueso" del niño es tan característico, que puede hacerse el diagnóstico simplemente por

inspección clínica. Hay acortamiento neto de los miembros superiores e inferiores en relación con la longitud del tronco; la estatura muestra disminución leve, pero hay desproporción en sus partes y los miembros muestran afectación mayor que la columna.

Desde el punto de vista clínico, las deformidades más notables se localizan en la región del antebrazo y la pierna, sitios en que dos huesos están en relación longitudinal íntima. Las diferencias de la rapidez del crecimiento longitudinal de los huesos y el efecto compresivo y tensor de las membranas interóseas son factores que intervienen en la patogenia de la deformidad.

En el miembro escapular, el cúbito es más corto que el radio, y por ello este último se encorva hacia afuera, es decir, con su concavidad hacia el cúbito acortado. En circunstancias normales en sentido distal se produce el 80% del crecimiento longitudinal del cúbito, en tanto que en el radio el crecimiento se produce sólo en el 75% a nivel de su epífisis distal. El extremo distal del cúbito muestra afectación más grave que el del radio. Una deformidad común es la luxación posterolateral progresiva de la cabeza radial (fig. 3-248). También se observa deformidad del codo en flexión. A nivel de la muñeca, la desviación radial está restringida y aumenta la cubital. El arco de rotación del antebrazo puede mostrar limitación al ser bloqueado por una exostosis, encorvamiento del radio, o ambos factores; hay mayor restricción de la pronación que de la supinación. El húmero también puede estar más corto.

En el miembro pélvico suele haber *tibia valga*. La deformidad en valgo por lo común se produce en la región metafisaria-diafisaria proximal, pero puede ocurrir en la porción media de la diáfisis (fig. 3-249). Aparece totalmente dentro de la tibia y no en la rodilla, es decir, no existe una angulación lateral femorotibial anormal. El grado de tibia valga se mide por el ángulo que se forma entre la fisis tibial proximal y el eje longitudinal de la superficie cortical interna de la tibia o el centro de la diáfisis tibial. En la tibia normal mide unos 90° (fig. 3-250).

En la articulación del tobillo hay deficiencia de la mitad externa de la epífisis distal tibial, en tanto que en la porción interna tiene osificación normal. Por tal razón, la porción externa se "desliza" en forma oblicua en sentido proximal y externo. La superficie articular superior del astrágalo es oblicua, y es variable el grado de desviación del tobillo en valgo. Shapiro y colaboradores clasificaron la anormalidad de la epífisis tibial distal en tres grados de intensidad. En el *tipo I* (deformidad leve), la superficie subcondral de la epífisis tibial distal se angula hacia arriba y afuera desde su porción central, pero el borde lateral del hueso subcondral queda dentro del lado epifisario de la fisis. En el *tipo II* (deformidad moderada), el hueso subcondral distal "se inclina" hacia el borde lateral de la fisis tibial distal. En el *tipo III* (deformidad intensa), el hueso subcondral se inclina en sentido oblicuo dentro de la fisis tibial distal en el tercio externo, y no en su borde lateral (fig. 3-251)[23].

El peroné puede estar más corto que la tibia y alterarse la relación normal de la porción distal de los maléolos tibial y peroneo, y producir así tobillo o tarso en valgo. En el adolescente normal, la fisis peronea distal está a nivel del espacio articular tibioastragalino, y el extremo del maléolo externo en sentido distal al del interno. En la exostosis hereditaria múltiple con tobillo en valgo y acortamiento peroneo relativo, la fisis peronea distal progresivamente asciende en relación con el espacio articular tibioastragalino; el maléolo peroneo puede estar al mismo nivel que el maléolo interno, o en sentido proximal a él (figs. 3-252 y 3-253).

A nivel de la cadera hay coxa valga en el 25% de los pacientes (figs. 3-254 y 3-255), que puede acompañarse de displasia acetabular. En la porción distal del fémur puede surgir un giro o inclinación en varo. A veces se advierte diferencia en la longitud de las extremidades inferiores que puede llegar a 4 cm. Los patrones de crecimiento de tibias y fémures son variables; a menudo la diferencia de longitud se intensifica con lentitud o con ritmo moderado; sin embargo, en algunos casos puede no cambiar y en raras ocasiones disminuir de manera espontánea. No se advierte correlación entre el grado de acortamiento del hueso largo y el número y sitio de las exostosis.

La estatura de sujetos con exostosis hereditarias múltiples tiende a ser más baja y con desproporción leve, porque el grado de ataque de los miembros es mayor que el de la columna. A veces, la estatura puede estar por arriba de la media, y es raro el enanismo verdadero[23].

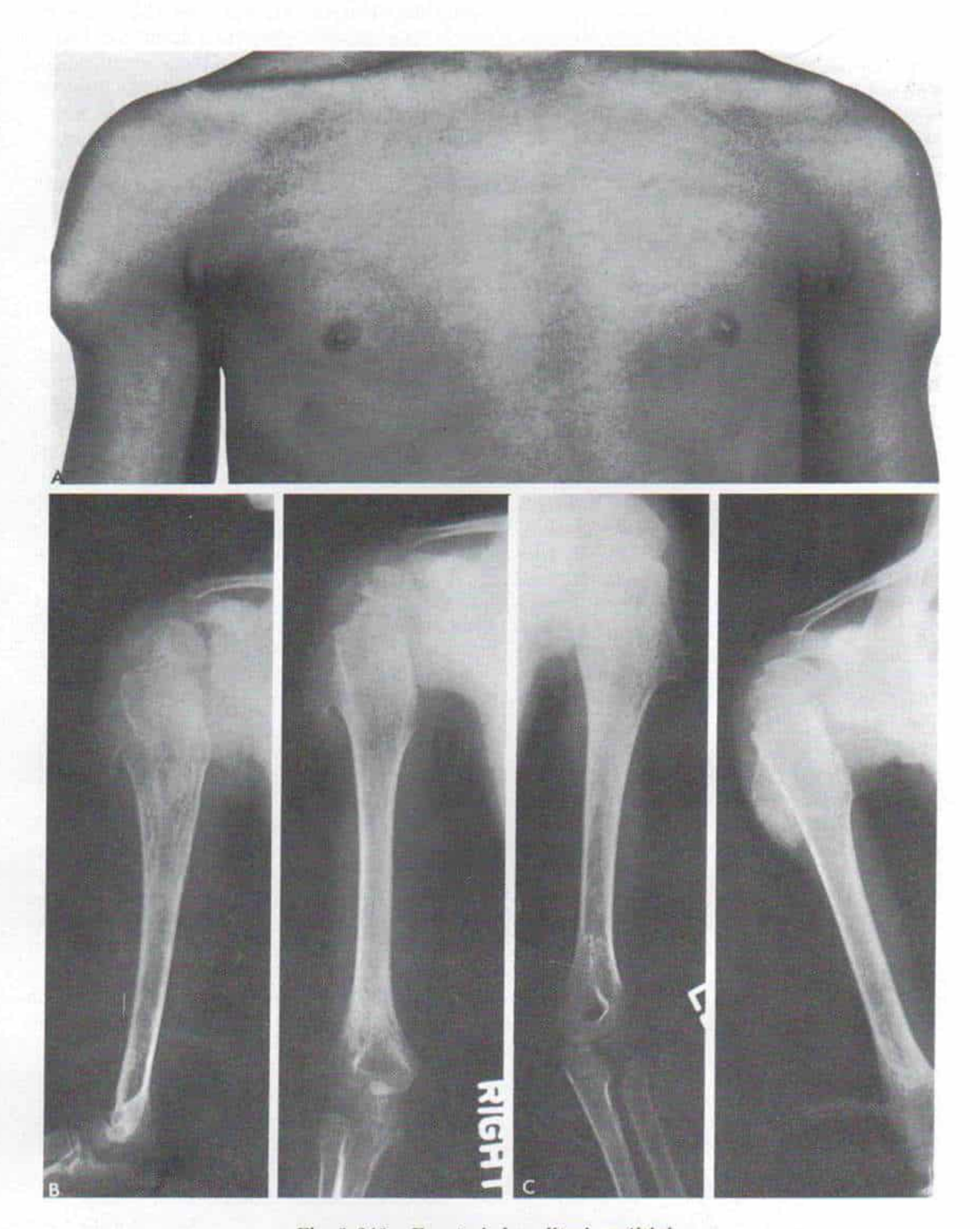


Fig. 3-246. Exostosis hereditaria múltiple.

A, aspecto clínico de las protuberancias en la porción proximal en los miembros escapulares. **B** y **C**, radiografía de ambos húmeros. Se observan las exostosis pediculadas en la zona metafisaria y con orientación distal hacia la diáfisis. Hay ensanchamiento de la zona metafisaria afectada.

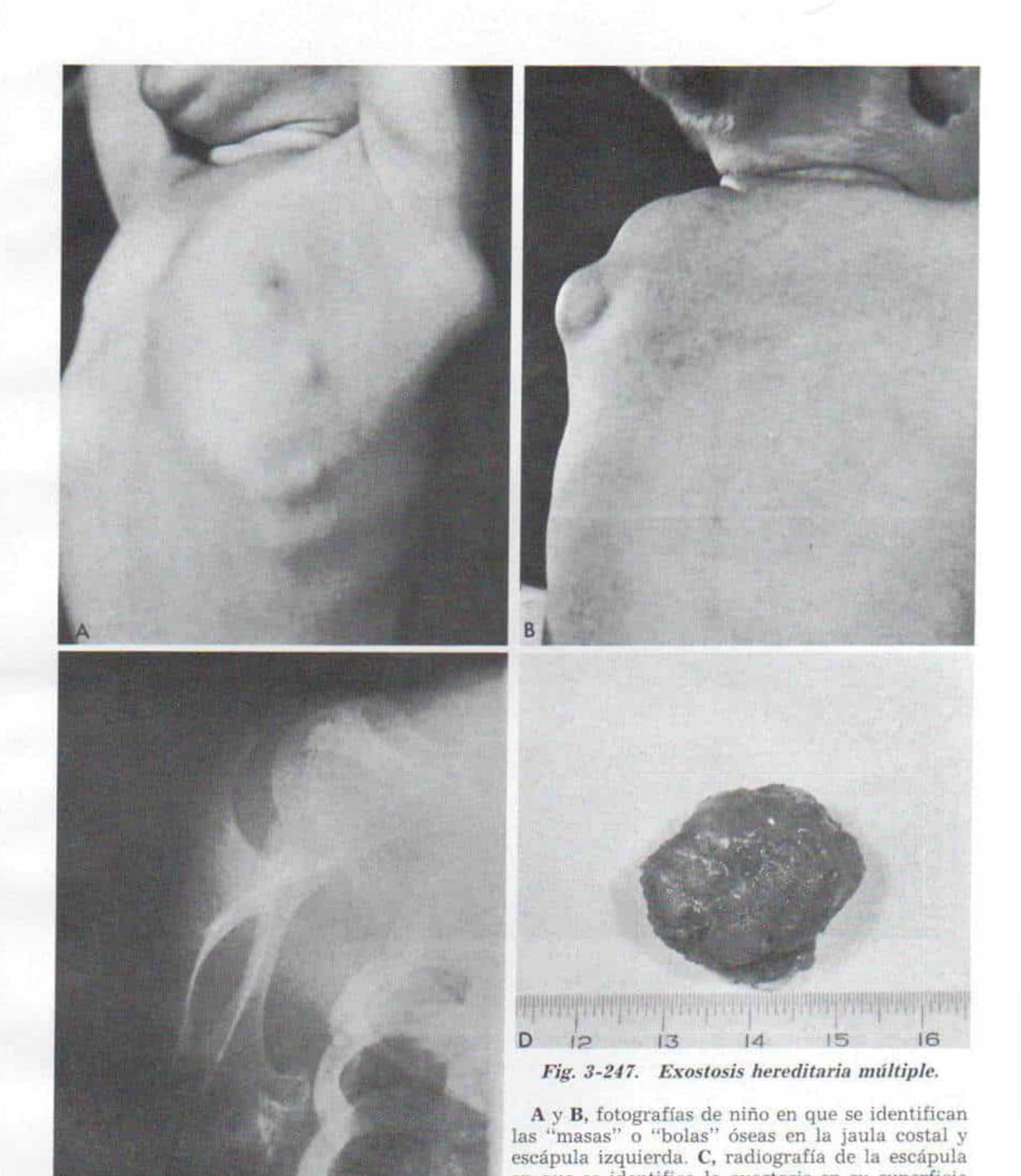


Fig. 3-247. Exostosis hereditaria múltiple.

A y **B**, fotografías de niño en que se identifican las "masas" o "bolas" óseas en la jaula costal y escápula izquierda. **C**, radiografía de la escápula en que se identifica la exostosis en su superficie profunda. **D**, aspecto a simple vista de la exostosis extraída de la escápula.

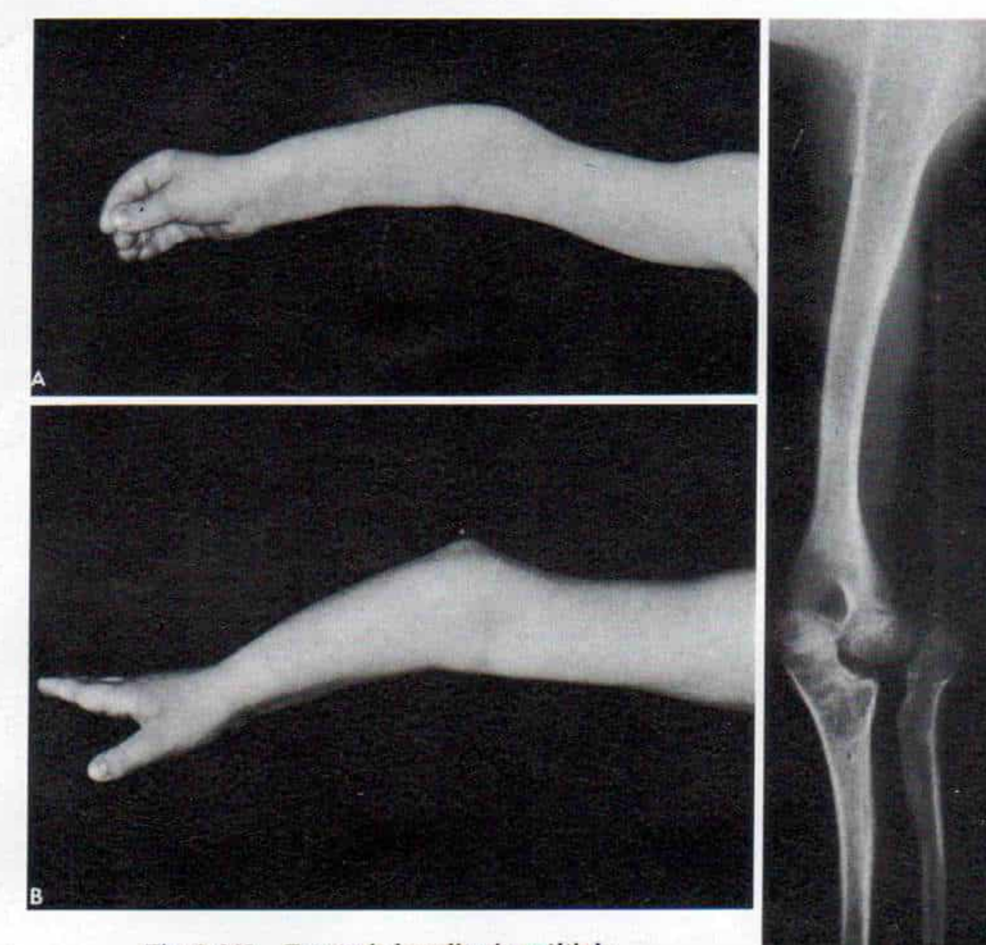


Fig. 3-248. Exostosis hereditaria múltiple.

A y **B**, fotografías del antebrazo en que es notable la deformidad típica. El radio muestra arqueamiento hacia afuera. **C**, radiografías del miembro escapular. Se advierte la luxación posterolateral de la cabeza del radio.





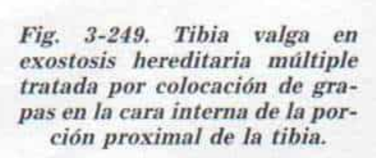
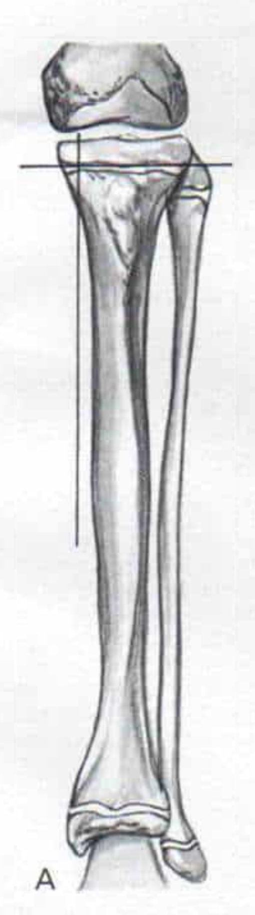


Fig. 3-249. Tibia valga en exostosis hereditaria múltiple tratada por colocación de grapas en la cara interna de la porción proximal de la tibia.

A, radiografía preoperatoria de ambos miembros inferiores, **B,** aspecto en el postoperatorio.



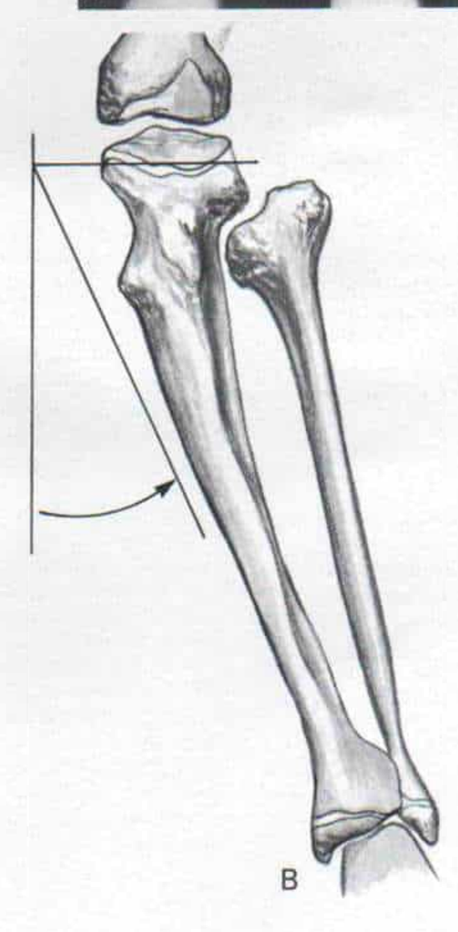


Fig. 3-250. Tibia valga en las exostosis hereditarias múltiples.

Relación de la fisis tibial proximal con el eje longitudinal de la tibia. **A,** normal. El eje longitudinal de la corteza tibial interna está en sentido perpendicular a una línea que corre en forma paralela a la fisis tibial proximal. **B,** en la exostosis hereditaria múltiple el ángulo entre la corteza tibial interna y la línea perpendicular a la fisis tibial proximal es de 25°. Es notable la deformidad en valgo dentro de la tibia y no dentro de la articulación de la rodilla. El vértice de la deformidad está en la metáfisis tibial.

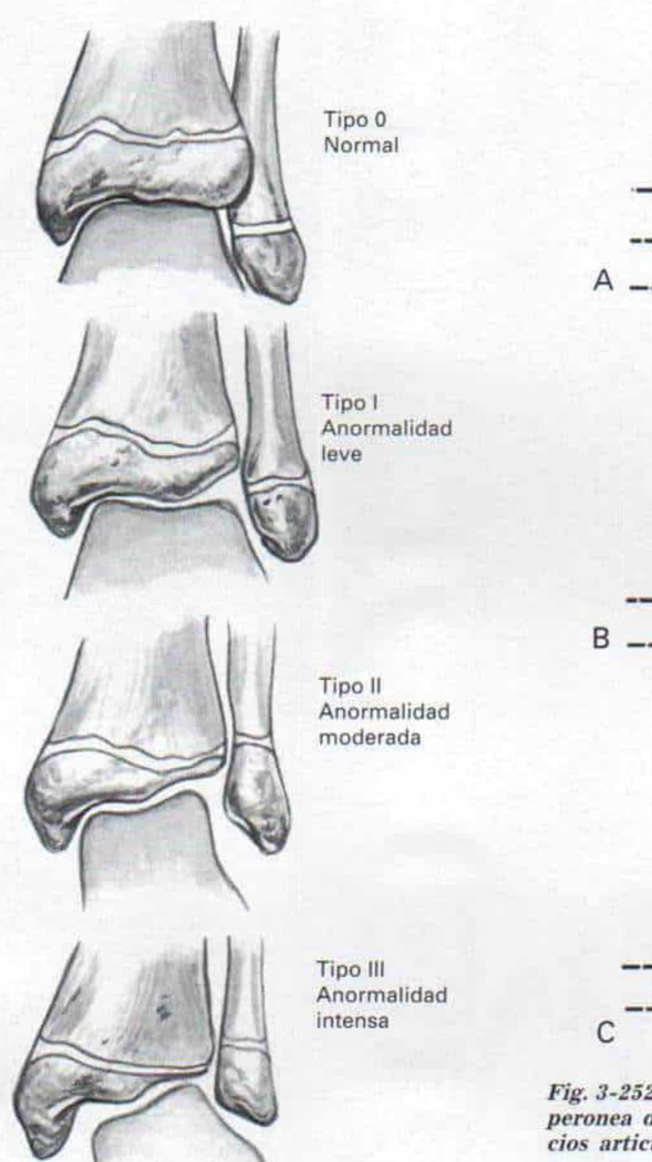


Fig. 3-251. Clasificación de la intensidad de la deformidad de la epífisis tibial distal en las exostosis hereditarias múltiples (consúltese el texto).

Con autorización de Shapiro, F., M. J.: Hereditary multiple exostoses. Simon, S., and Glimcher, (Anthropometric roentgenographic and clinical aspects. J. Bone Joint Surg. *61-A*:815, 1979.).

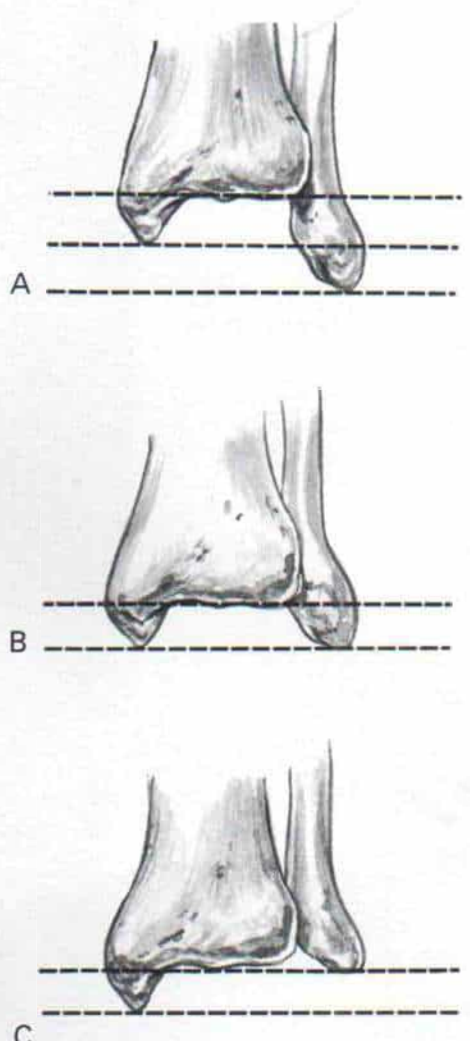


Fig. 3-252. Relación del maléolo externo y la fisis peronea distal con el maléolo interno y los espacios articulares tibioastragalinos en las exostosis hereditarias múltiples.

A, Normal. La fisis peronea distal está a nivel del espacio articular tibioastragalino, y la punta del maléolo externo en sentido distal al de la tibia. **B**, en el tarso valgo moderado se advierte el acortamiento relativo del peroné. Al elevarse la fisis peronea distal en sentido proximal al espacio articular tibioastragalino, quedan al mismo nivel los extremos de los maléolos. **C**, en el tarso valgo intenso el extremo del maléolo externo está más arriba del nivel del modelo interno. (Con autorización de Shapiro F., Simon, S., and Glimcher, M. J.: Hereditary multiple exostoses. Anthropometric, roentgenographic, and clinical aspects. J. Bone Joint Surg., *61-A*:81, 1979.).

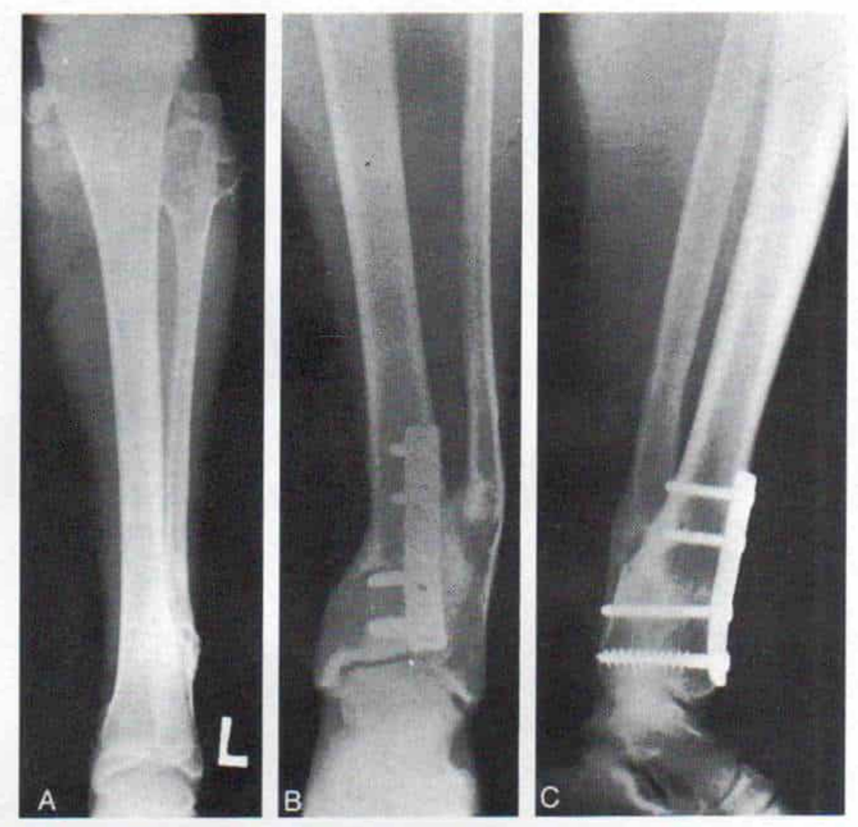


Fig. 3-253. Anormalidad de la articulación del tarso en la exostosis hereditaria múltiple.

A, vista anteroposterior del tobillo. La osificación de la porción interna de la epífisis tibial distal es normal, en tanto que la mitad externa es deficiente; la lámina ósea subcondral de la epífisis tibial distal está inclinada en sentido proximal y lateral y produce tarso en valgo. El extremo del maléolo peroneo (externo) está elevado hasta llegar al nivel de la articulación tarsiana. **B** y **C,** radiografía postoperatoria después de osteotomía en varo.

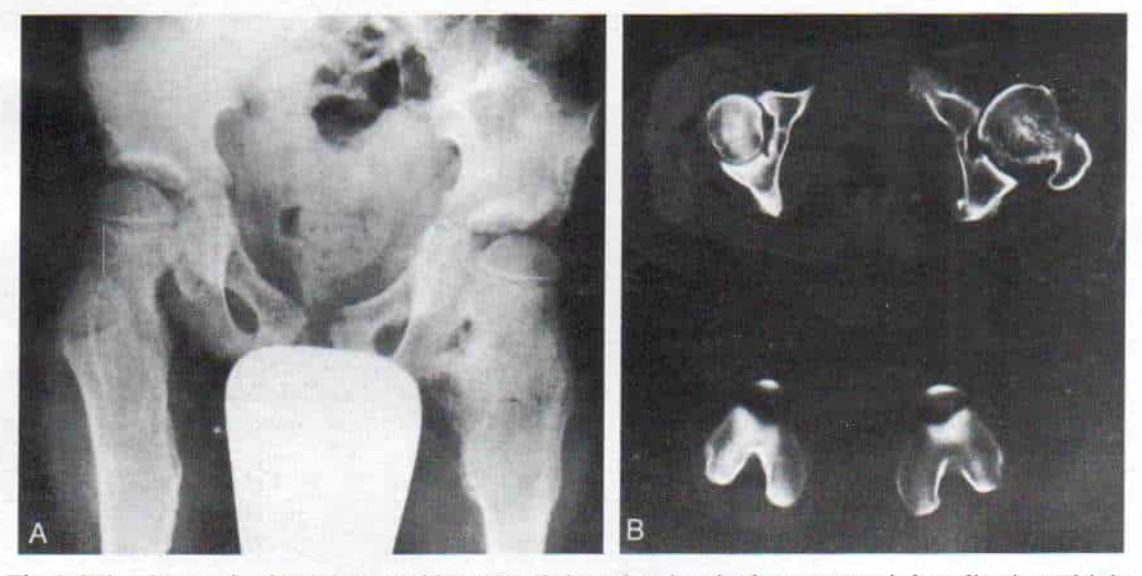
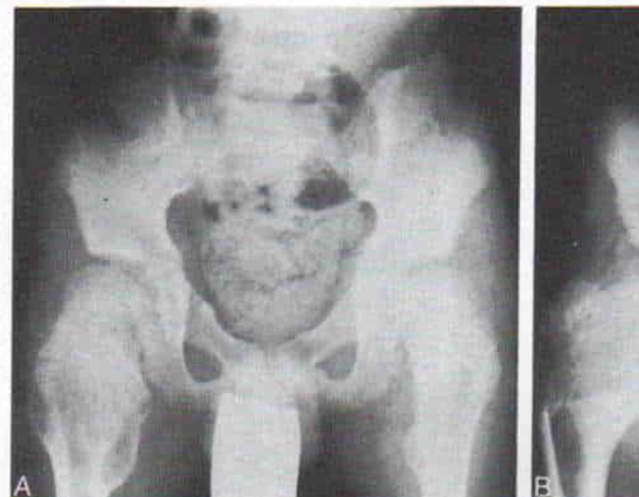


Fig. 3-254. Coxa valga intensa con subluxación de la cadera izquierda en exostosis hereditaria múltiple.

A, vista anteroposterior de ambas caderas y porción proximal de los dos fémures. **B,** tomografía computadorizada en que se observa subluxación lateral de la cadera izquierda.



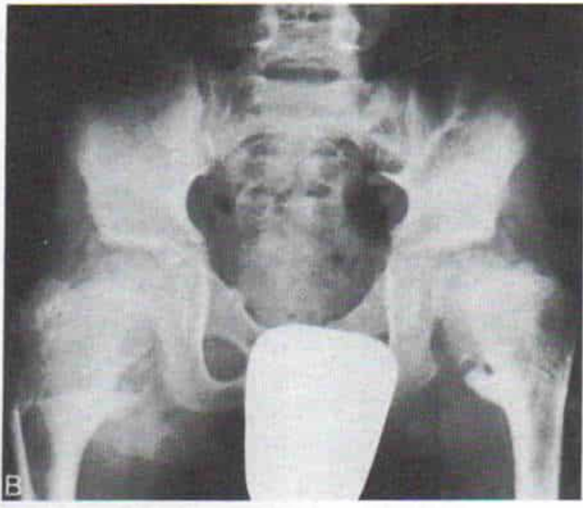


Fig. 3-255. Coxa valga intensa en las exostosis hereditarias múltiples tratadas por osteotomía por variación intertrocantérica.

A, radiografías preoperatorias de ambas caderas. **B,** radiografías postoperatorias.

Signos radiográficos

En la exostosis múltiple, las áreas óseas muestran mayor afectación que en el osteocondroma solitario. La zona metafisaria afectada se ensancha, lo cual denota un defecto en el modelamiento del hueso (fig. 3-257). Por lo demás, los signnos radiográficos de la exostosis individual son semejantes a los del osteocondroma. Las exostosis varían en tamaño y número. En los comienzos asume la forma de excrecencias que nacen de la corteza metafisaria muy cerca de la fisis. Con el crecimiento del esqueleto se separan y alejan de esta última. La configuración de la exostosis varía, pues pueden tener forma de gancho o puntiaguda, ser sésiles o pediculadas, o a manera de coliflor (fig. 3-246, *B* y *C*). Su dirección casi siempre es alejándose de la fisis. La región metafisaria de los huesos largos atacados se ensancha y así surge la deformidad en "trompeta". En los miembros pélvicos hay afectación notable de la región de las rodillas. En el antebrazo (radio y cúbito) y en la pierna (tibia y peroné), las exostosis pueden comprimir el hueso vecino y producir una deformación por presión, y diastasis de las articulaciones adyacentes. A veces puede haber "fusión" de la exostosis, y así surge una sinostosis.

Tratamiento

El ortopedista debe asumir una actitud conservadora al considerar la intervención quirúrgica en casos de exostosis hereditaria múltiple. Las exostosis son múltiples y hay que ser cauto en la ablación de lesiones individuales. Las simple presencia de un osteosarcoma no es indicación para operar en caso de exostosis hereditarias múltiples. La eliminación del tumor está indicada si hay dolor, si interfiere en la función de articulaciones o músculos, cuando comprime nervios o vasos, o causa deformidad. Los niños con exostosis hereditarias múltiples a menudo son sometidos a innumerables operaciones para eliminar las exostosis y corregir las deformidades, y hay que considerar el efecto psicológico que tiene tal situación en el niño en crecimiento. Los pacientes de este tipo tienen una esperanza normal de vida, excepto cuando hay una transformación cancerosa de las exostosis como complicación del cuadro.

La cirugía está indicada para corregir deformidades en el miembro escapular y los cuadros que necesitan observación detenida y tratamiento incluyen cúbito relativamente corto, el radio encorvado hacia afuera que ocasiona luxación posterolateral progresiva de su cabeza y la desviación cubital y la

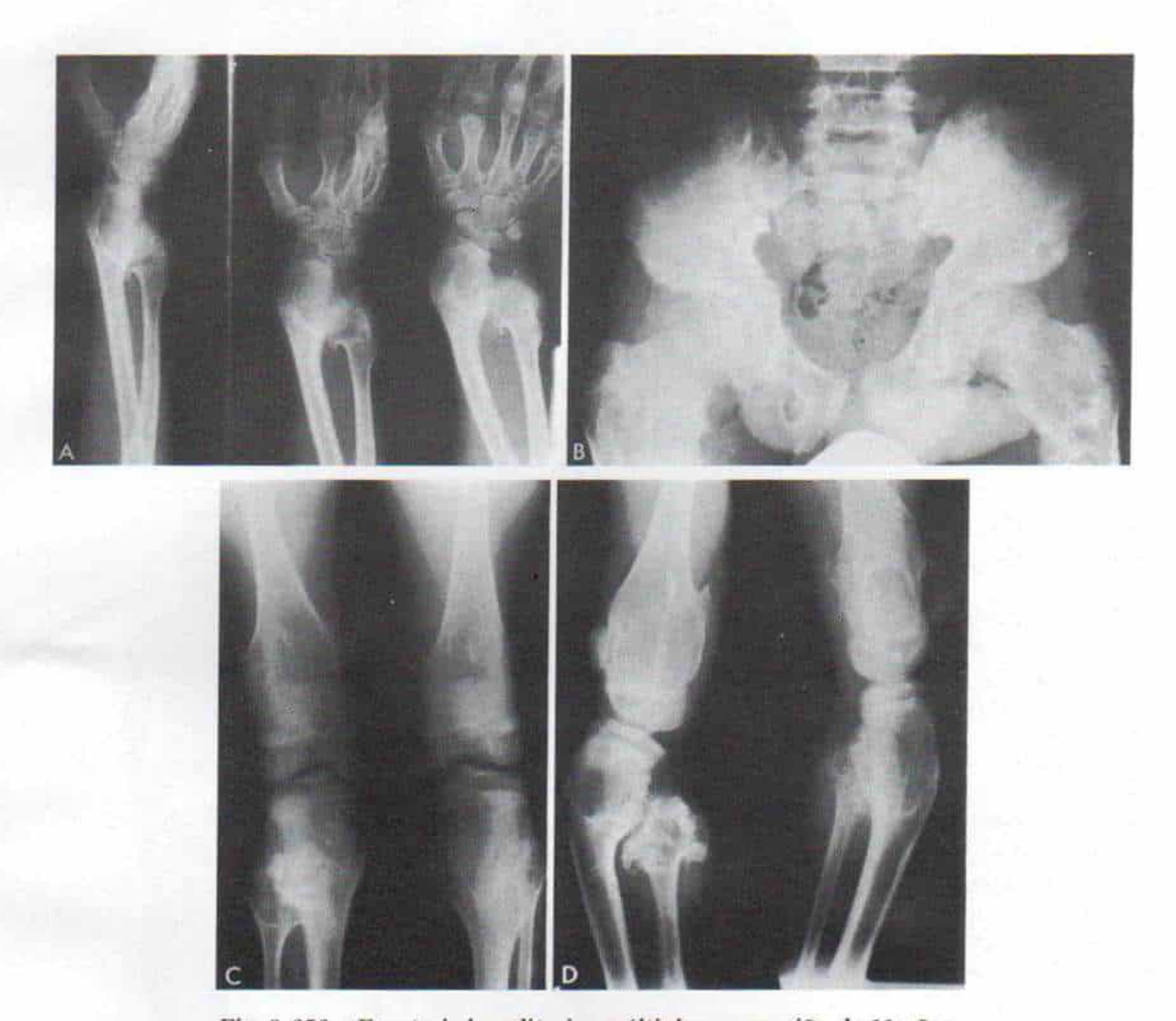


Fig. 3-256. Exostosis hereditarias múltiples en un niño de 11 años.

A, vista de la muñeca. Son notables el acortamiento del cúbito, las exostosis y el ensanchamiento de las metáfisis. **B**, radiografía anteroposterior de la pelvis. **C**, y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de las rodillas. La exostosis masiva de la porción proximal del peroné derecho ocasionó paresia del nervio ciático poplíteo externo. Hubo necesidad de eliminar todo el tercio proximal de dicho hueso.

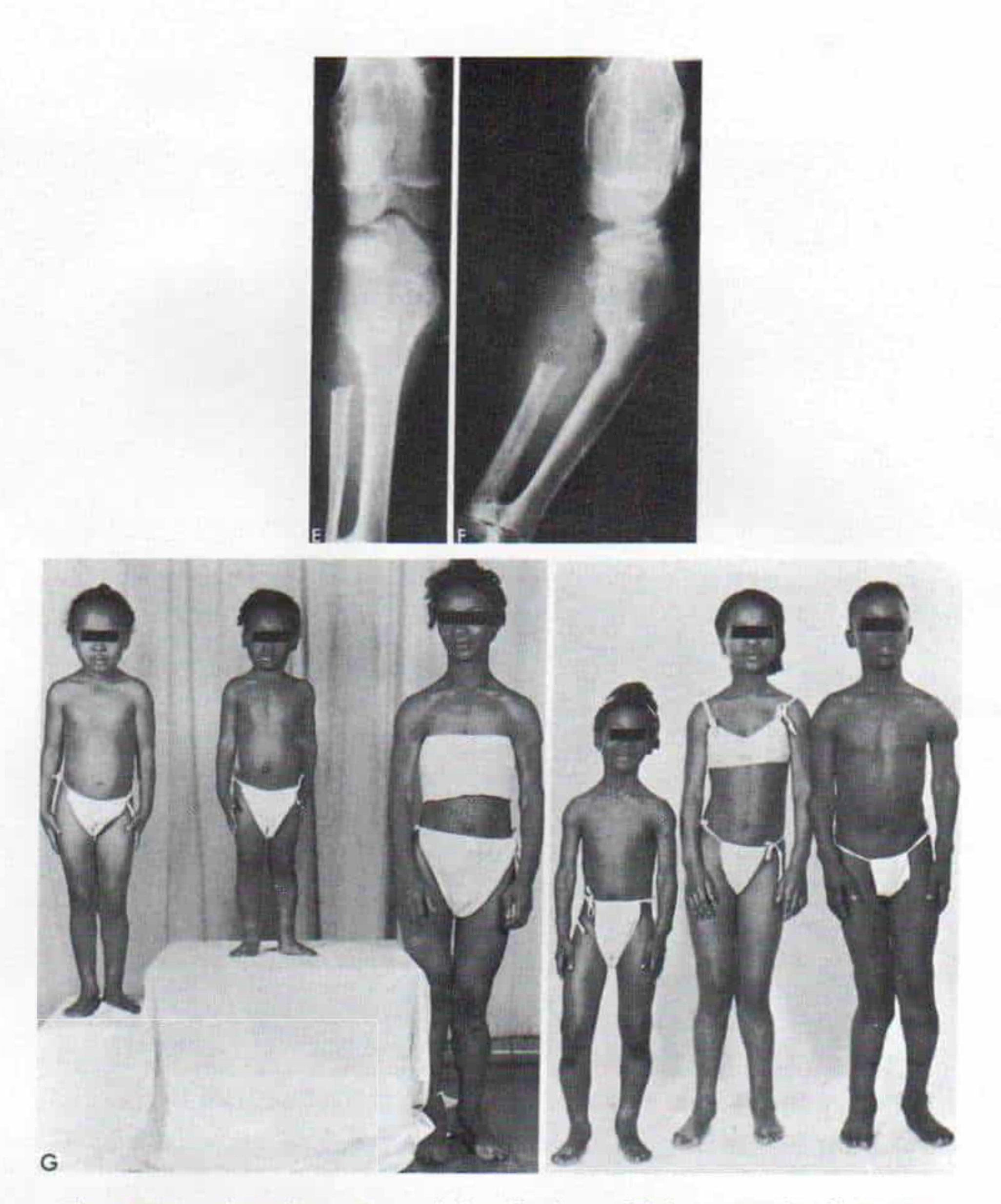


Fig. 3-256 (continuación). Exostosis hereditarias múltiples en un niño de 11 años.

E y **F**, radiografías en el postoperatorio. **G**, toda la familia. La madre y cinco hijos tenían exostosis hereditarias múltiples. El problema se transmitió en la forma de un rasgo dominante.



Fig. 3-257. Luxación de la cabeza radial en las exostosis hereditarias congénitas múltiples.

A, y **B**, vistas anteroposterior y lateral del antebrazo que incluyen el codo y la muñeca.

subluxación de la articulación radiocarpiana (figs. 3-257 y 3-258). Las deformidades, una vez que aparecen, no mejoran con el crecimiento.

Desviación cubital del carpo. En caso de que no haya subluxación del carpo, el cuadro mencionado puede tratarse por la "detención" asimétrica de la mitad radial de la fisis distal, técnica que por lo común se practica entre los 10 y 11 años de edad esquelética. Si uno de los aspectos importantes es conservar la longitud del antebrazo, puede alargarse el cúbito corto. Si el radio se arquea en sentido externo, tal alteración se corrige por medio de una osteotomía en "cuña de cierre", simultáneamente. El cirujano debe ser precavido y no producir una sinostosis radiocubital.

Si la cabeza radial está subluxada habrá que alargar el cúbito. La restauración de la longitud cubital y la relación longitudinal normal entre el radio y el cúbito reducirá la cabeza radial subluxada (fig. 3-259).

Técnica operatoria del alargamiento con un corte oblicuo en Z del cúbito. La cara posteroexterna del cúbito se descubre en plano subperióstico a través de la incisión posterior que se inicia en el extremo inferior del hueso acortado y se extiende en sentido proximal en su borde subcutáneo, en un tramo de 8 a 12 cm. El operador secciona la aponeurosis profunda, el periostio en sentido longitudinal, y descubre en plano subperióstico la diáfisis cubital. Separa hacia adelante el cubital posterior con su tendón. Con un pequeño alambre de Kirschner, en el cúbito se hacen los orificios y una línea de osteotomía con un corte inclinado en Z. Se colocan dos clavos con rosca en la porción proximal de la diáfisis



Fig. 3-258. Articulación de la muñeca en las exostosis hereditarias múltiples.

Adviértase la cortedad del cúbito y la subluxación cubital de la articulación radiocarpiana.



Fig. 3-259. Luxación de la cabeza radial en casos de exostosis hereditaria múltiple reducida por alargamiento del cúbito y alargamiento del radio.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral preoperatorias del antebrazo, en que se observan las articulaciones del carpo y del codo. **C** y **D**, vistas postoperatorias en que se muestra la reducción de la cabeza radial luxada.

y otros dos en sentido distal. El operador aplica el dispositivo de alargamiento AO pequeño a los de tipo Orthofix o Wagner. Practica la osteotomía con una pequeña sierra oscilatoria. El cúbito se alarga lentamente. A veces, los tejidos blandos y en especial los cubitales anterior y posterior necesitan alargamiento fraccionado en sus uniones musculotendinosas. Los fragmentos de la osteotomía se fijan con pequeños tornillos para corteza, una lámina o placa, o ambos dispositivos. Para intensificar la osteogénesis a menudo conviene colocar un injerto de hueso autólogo obtenido del iliaco. Si el cúbito acortado está muy delgado no conviene el alargamiento en Z, por el peligro de fractura por fatiga. En tal caso se hace una osteotomía transversa y se interpone un injerto obtenido del peroné; la fijación interna se hace por un dispositivo intramedular como sería un clavo de Steinman u otro de Rush. El cúbito puede alargarse poco a poco por la técnica diafisaria de Wagner, la callostasis de De Bastiani o la técnica de Ilizarov.

Si se observa una exostosis entre la porción superior del radio y el cúbito y constituye un factor en la subluxación lateral de la cabeza radial, habrá que extirparla. El "giro" posterolateral de la cabeza radial puede corregirse por medio de una osteotomía en cuña "de

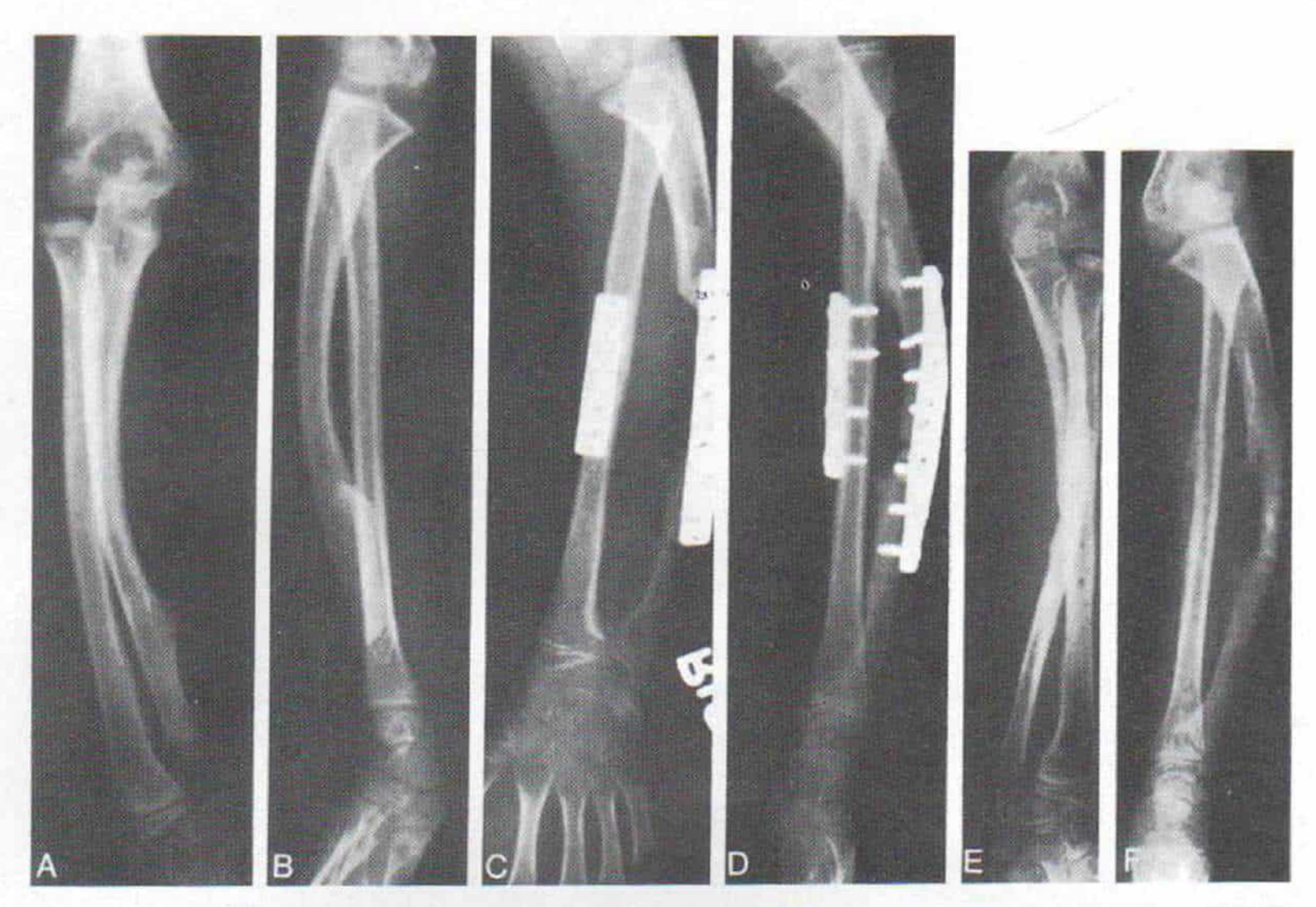


Fig. 3-260. Cúbito corto y desviación cubital del carpo en la exostosis hereditaria múltiple.

En la operación se hizo alargamiento del cúbito y acortamiento del radio, simultáneamente. Se restauró la relación longitudinal normal entre los dos huesos y se logró estabilidad del carpo. **A** y **B**, radiografías preoperatorias anteroposterior y lateral del antebrazo que incluye la muñeca y el codo. Se manifiesta notable acortamiento del cúbito, y la desviación cubital del carpo. **C** y **D**, radiografías del postoperatorio inmediato. **E** y **F**, radiografías del antebrazo un año después de haber quitado el enyesado.

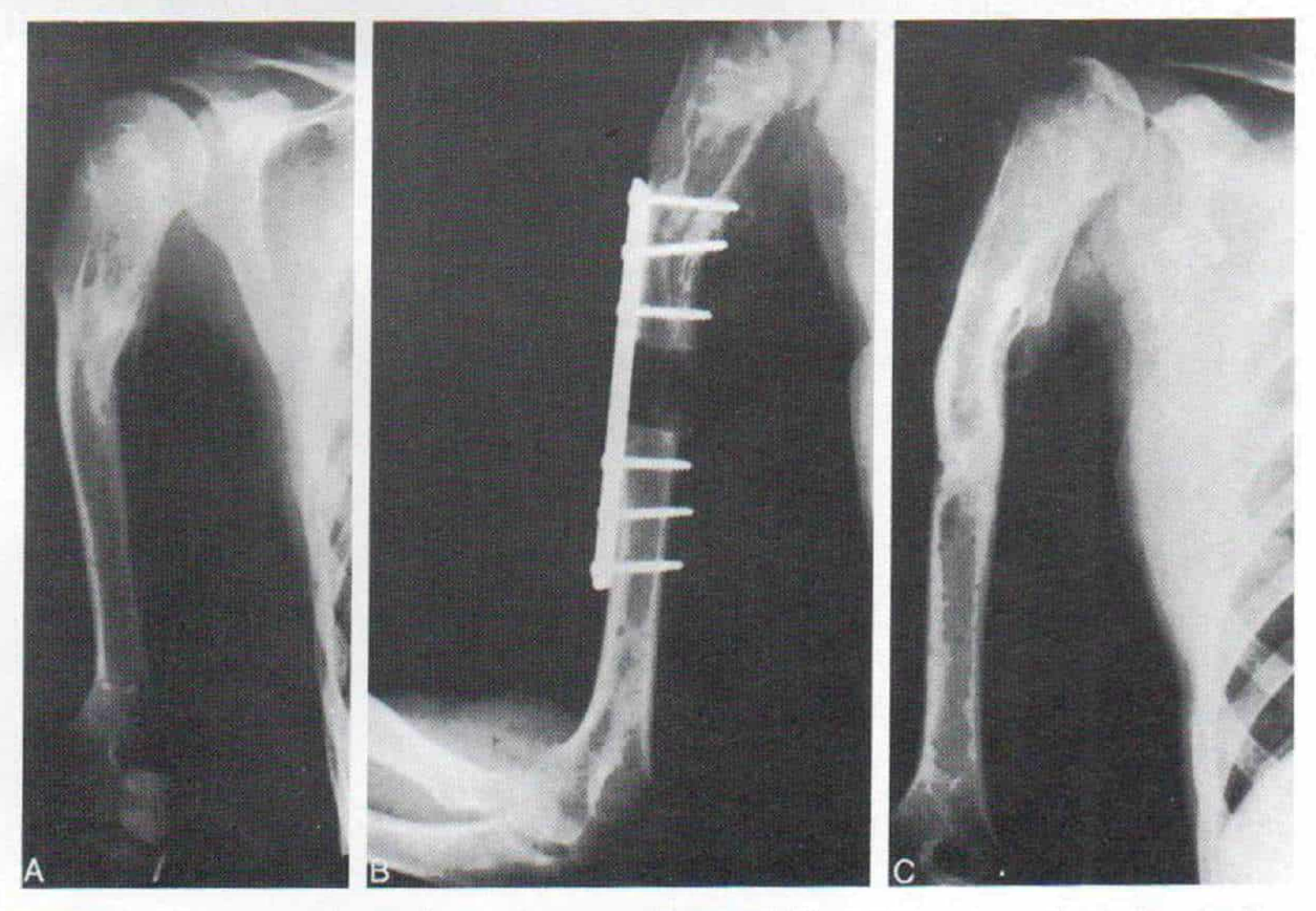


Fig. 3-261. Húmero corto en caso de exostosis hereditaria múltiple alargado por la técnica de elongación diafisaria de Wagner.

A, radiografía preoperatoria. **B** y **C**, radiografías en el postoperatorio.

Ablación de la porción proximal del peroné con múltiples exostosis

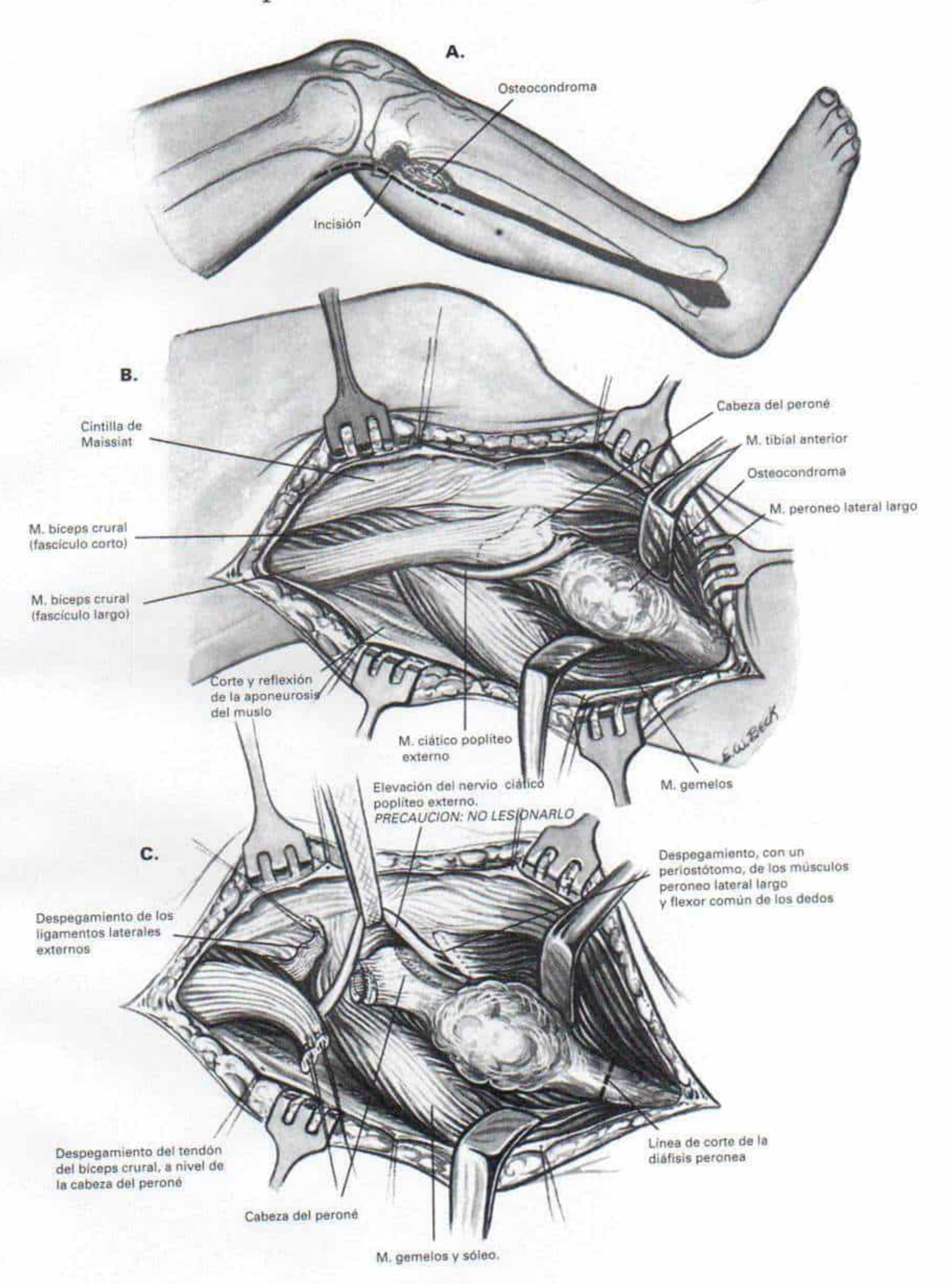
TECNICA OPERATORIA

A, se coloca al sujeto en posición de decúbito lateral intermedio. Con un torniquete neumático en la porción proximal del muslo se prepara asépticamente la extremidad pélvica y se cubre con lienzos quirúrgicos, en la forma acostumbrada. El cirujano hace una incisión 5 a 7 cm por arriba de la línea de la articulación de la cadera, en sentido paralelo al tendón del bíceps crural, que se extiende en sentido distal y lateral hasta la cabeza del peroné, sitio en que describe una curva hacia adelante en un tramo de 5 a 7 cm. El tejido subcutáneo se secciona siguiendo el trayecto de la incisión de la piel, y también se secciona la aponeurosis profunda.

B, la cintilla iliotibial de Maissiat se separa hacia adelante y se descubre con cuidado por medio de disección roma el fascículo largo del bíceps crural. El nervio ciático poplíteo externo se identifica en su borde interno y se separa en sentido distal. Se debe tener enorme cuidado de no lesionar el nervio mencionado, por retracción demasiado vigorosa.

C, el ligamento lateral externo (peroneo) se secciona cerca de su punto de inserción y se marca con puntos no absorbibles 2-0. Se descubre el extremo superior y la porción proximal de la diáfisis del peroné, con la exostosis múltiple. Se corta el tendón del bíceps crural en su zona de inserción en la cabeza del peroné, y se refleja en sentido proximal. Se elevan en plano subperióstico y se desvían en sentido distal los músculos peroneos laterales largo y corto; es importante que el operador permanezca en sentido anterior y no lesione los nervios que van a los músculos peroneos. Se separan hacia atrás los gemelos y el sóleo. Así se valora el nivel de corte de la diáfisis peronea.

Lámina 40. Ablación de la porción proximal del peroné con exostosis múltiples



Ablación de la porción proximal del peroné con múltiples exostosis

TECNICA OPERATORIA (Continuación)

D, el operador secciona la diáfisis del peroné con una sierra eléctrica y desplaza hacia afuera en sentido proximal el segmento peroneo proximal. Por disección extrapericondral y extraperióstica se extirpa del todo. Se quita el torniquete y se logra hemostasia completa.

E, es importante volver a fijar al cóndilo externo de la tibia el tendón del bíceps crural y del ligamento lateral externo; se harán orificios en la tibia y se fija el tendón y el ligamento de la manera más segura al hueso, con puntos no absorbibles. El extensor común de los dedos y el peroneo lateral largo se suturan al sóleo y a los gemelos que están en plano inferior. La incisión quirúrgica se cierra en planos, en la forma acostumbrada. Se aplica un enyesado suprarrotuliano con la rodilla en 30° de flexión y el pie y el tobillo en posición neutra.

ATENCION POSTOPERATORIA

El enyesado se quita unas seis semanas después de la operación y el sujeto inicia ejercicios activos y pasivos graduados para lograr extensión y flexión completa de la rodilla y restaurar la potencia motora de los músculos que controlan tal articulación.

Lámina 40. Ablación de la porción proximal del peroné con exostosis múltiples

D.

Cabeza del peroné

Línea de incisión de los ligamentos tibioperoneos, membrana interósea y medios de fijación de tejidos blandos

Ligamentos laterales externos despegados

N. ciático poplíteo externo

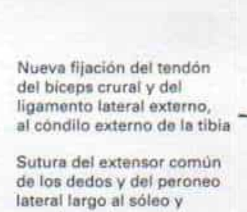
Peroné

Despegamiento del tendón del bíceps crural

Toma del segmento peroneo proximal con una pinza para huesos y desplazamiento hacia afuera y en sentido proximal, para su extracción

E.W. BECK

E.



Porción proximal del peroné extirpada (líneas de guiones)

cierre" a nivel del cuello. Si hay notable diferencia entre la longitud del cúbito y la del radio, conviene la elongación simultánea del primero y el acortamiento del segundo (fig. 3-260).

El acortamiento notable del húmero puede ser consecuencia de la detención del crecimiento por una exostosis. En tal caso el hueso puede alargarse por el alargamiento diafisario de Wagner o Ilizarov o la técnica de callostasis de De Bastiani (fig. 3-261).

En los miembros inferiores, la coxa valga progresiva puede ocasionar inestabilidad de la cadera y obligar a osteotomía por variación, para que la cabeza femoral quede dentro del acetábulo (fig. 3-255). La exostosis en la porción interna del cuello femoral y en la región intertrocantérica puede ocasionar subluxación y limitación progresiva del movimiento de la articulación coxofemoral, lo cual obliga a eliminar la prominencia ósea. En la pierna será necesario extirpar el extremo superior del peroné a veces si el osteocondroma atrapó al nervio ciático poplíteo externo (lámina 40). Por medio de osteotomía se corrigen la tibia valga y el tarso valgo. Cuando el paciente alcanza una edad esquelética adecuada puede corregirse la tibia valga al colocar grapas en la fisis tibial superointerna (fig. 3-249) y el tarso valgo por colocación de grapas enla fisis tibial distal interna.

Transformación sarcomatosa

No se cuenta con estadísticas fiables respecto a los cambios condrosarcomatosos en las exostosis hereditarias múltiples. La cifra señalada por Jaffe es del 11% de incidencia, pero aclara que puede llegar al 20%, cifra demasiado alta, y que quizá refleje las estimaciones estadísticas de un grupo artificial no representativo[12]. El cálculo más exacto sería la aparición de transformación maligna en el 2% de los pacientes; sin embargo, con base en cada lesión, la incidencia de cambio condrosarcomatoso en la exostosis múltiple no es mayor que la del osteocondroma solitario. El cambio sarcomatoso es más común en los casos graves, que por lo regular aparecen en la exostosis del esqueleto axil en etapa ulterior de la vida adulta. En lo que respecta al diagnóstico y tratamiento, consúltese la sección del osteocondroma.

Bibliografía.

1. Bessel Hagen, F.: Ueber Knochen- und Gelenkanomalien, insbesondere bei partiellem Riesenwuchs und bei multiplen cartilaginaren Exostosen. Arch. Klin. Chir., *41*:420–466, 505–552, 749–823, 969–970, 1891.
2. Bethge, J. F. J.: Hereditäre, multiple Exostoses und ihre pathogenetische Deutung. Arch. Orthop. Unfallchir., *54*:667, 1963.
3. Brown, I. D., and San, D. G.: Multiple osteochondroses of the feet in a West Indian family. J. Bone Joint Surg., *55-B*:864, 1973.
4. Conheim, J.: Ein Fall von multiplen Exostosen. Virchows Arch. Pathol. Anat., *38*:561, 1867.
5. Ehrenfried, A.: Multiple cartilaginous exostoses—hereditary deforming chondrodysplasia. A brief report on a little known disease. J.A.M.A., *64*:1642, 1915.
6. Ehrenfried, A.: Hereditary deforming chondrodysplasia—multiple cartilaginous exostoses. A review of the American literature and report of twelve cases. J.A.M.A., *68*:502, 1917.
7. Epstein, D. A., and Levin, E. J.: Bone scintigraphy in hereditary multiple exostoses. A.J.R., *130*:331, 1978.
8. Fairbank, H. A. T.: Diaphyseal aclasia. J. Bone Joint Surg., *31-B*:105, 1949.
9. Gibney, V. P.: Hereditary multiple exostoses. Four cases with results. Am. J. Med. Sci., *72*:73, 1876.
10. Hale, K.: Hereditary deforming chondrodysplasia or multiple exostoses. Ann. Surg., *92*:92, 1930.
11. Jaffe, H. L.: Hereditary multiple exostoses. Ann. Pathol., *36*:335, 1943.
12. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 143.
13. Keith, A.: Studies on the anatomical changes which accompany certain growth-disorders of the human body. I. The nature of the structural alterations in the disorder known as multiple exostoses. J. Anat., *54*:101, 1920.
14. Larson, N. E., Dodge, H. W., Jr., Rushton, J. G., and Dahlin, D. C.: Hereditary multiple exostoses with compression of the spinal cord. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *32*:729, 1957.
15. Leveuf, J.: Le problème de la croissance de l'os en longueur étudié à la lumière de la maladie exostosique. Rev. Orthop. Chir., *32*:5, 1946.
16. McCormack, E. B.: The surgical management of hereditary multiple exostoses. Orthop. Rev., *10*:57, 1981.
17. Madigan, R., Worrall, T., and McClain, E.: Cervical cord compression in hereditary multiple exostosis. Review of the literature and report of a case. J. Bone Joint Surg., *56-A*:410, 1974.
18. Morgan, J. P., Carlson, W. D., and Adams, O. R.: Hereditary multiple exostosis in the horse. J. Am. Vet. Med. Assoc., *140*:1320, 1962.
19. Müller, E.: Über hereditäre multiple cartilaginäre Exostosen und Ecchondrosen. Beitr. Pathol. Anat., *57*:232, 1913–14.
20. Ogden, J. A.: Multiple hereditary oteochondroma. Clin. Orthop., *116*:48, 1976.
21. von Recklinghausen, F.: Ein Fall von multiplen Exostosen. Virchows Arch. Pathol. Anat., *35*:203, 1866.
22. Roman, G.: Hereditary multiple exostosis. A rare cause of spinal cord compression. Spine, *3*:230, 1978.
23. Shapiro, F., Simon, S., and Glimcher, M. J.: Hereditary multiple exostoses. Anthropometric, roentgenographic, and clinical aspects. J. Bone Joint Surg., *61-A*:815, 1979.
24. Siffert, R. S., and Levy, R. N.: Correction of wrist deformity in diaphyseal aclasia by stapling. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1378, 1965.
25. Slepian, A., and Hamby, W. B.: Neurologic compli-

cations associated with hereditary deforming chondrodysplasia. J. Neurosurg., 8:529, 1951.
26. Solomon, L.: Bone growth in diaphyseal aclasia. J. Bone Joint Surg., 43-B:700, 1961.
27. Solomon, L.: Hereditary multiple exostoses. J. Bone Joint Surg., 45-B:292, 1963.
28. Solomon, L.: Hereditary multiple exostosis. Am. J. Hum. Genet., 16:351, 1964.
29. Solomon, L.: Carpal and tarsal exostoses in hereditary multiple exostoses. Clin. Radiol., 18:412, 1967.
30. Solomon, L.: Chondrosarcoma in hereditary multiple exostoses. South Afr. Med. J., 48:671, 1974.
31. Stark, J. D., Adler, N. N., and Robinson, W. H.: Hereditary multiple exostoses. Radiology, 59:212, 1952.
32. Todd, J. N., III, Hill, S. R., Jr., Nickerson, J. F., and Tingley, J. O.: Hereditary multiple exostoses, pseudohypoparathyroidism and other genetic defects of bone, calcium and phosphorous metabolism. Am. J. Med., 30:289, 1961; Abst., Radiology, 78:155, 1962.
33. Vanzant, B. T., and Vanzant, F. R.: Hereditary deforming chondrodysplasia. J.A.M.A., 119:786, 1942.
34. Virchow, R.: Ueber multiple Exostosen, mit Vorlegung von Präparaten. Berl. Klin. Wochenschr., 28:1082, 1891.
35. Yenikomshian, H. A., and Blake, H. K.: Familial bony dystrophy with multiple exostoses. Radiology, 24:623, 1935.

ENCONDROMA SOLITARIO Y ENCONDROMATOSIS MULTIPLE

Los encondromas son neoformaciones cartilaginosas benignas en el interior de un hueso. Cuando afectan un solo hueso reciben el nombre de "*solitario*" y se usa el término *encondromatosis múltiple* cuando tales masas aparecen en varios huesos; por lo señalado, es una manifestación de displasia ósea extensa. En el encondroma solitario, la lesión cartilaginosa siempre surge en la cavidad medular del hueso, en tanto que en la encondromatosis múltiple parte del cartílago puede estar formado por el periostio también, y penetrar dentro del hueso.

Encondroma solitario

Es una lesión relativamente rara y es una masa displásica de cartílago en la médula de la metáfisis o la diáfisis de un hueso largo o en un hueso preformado en cartílago. No muestra predilección por uno u otro sexo y aparece en cualquier grupo de edad, desde los 5 hasta los 50 años.

A menudo se le identifica en los huesos de las extremidades, particularmente en las falanges y metacarpianos de la mano y en los huesos equivalentes del pie. En los huesos tubulares largos, los sitios frecuentes de localización son el fémur y el húmero. A veces también aparecen en costillas, esternón, iliacos y columna vertebral. En la mano o en el pie, el encondroma solitario por lo común aparece cerca de la epífisis y puede penetrarla si la fisis se ha cerrado (fig. 3-262).

Cuadro clínico. En falanges, metatarsianos y metacarpianos, el encondroma suele identificarse después de alguna fractura patológica como consecuencia de un traumatismo local. En la palpación se advierte dolor intenso si la fractura ha sido reciente. Sin embargo, algunos sujetos muestran inicialmente una masa local firme en la región de la falange afectada o metacarpiano, sin fractura ni dolor local. El encondroma en la falange puede producir avulsión del tendón del flexor común profundo de los dedos[7,16]. Si la lesión está en alguno de los huesos tubulares largos, por lo regular es inactiva, sin signos clínicos hasta la vida adulta; se le detecta accidentalmente cuando se hace una radiografía por otras causas.

Signos radiográficos e imagenológicos. En la radiografía se advierte una zona ovoide de rarefacción, con abultamiento y adelgazamiento de la corteza (fig. 3-263). Las fracturas o situaciones patológicas, si las hay, se identifican por tal estudio. La lesión cartilaginosa y el hueso vecino están demarcados netamente, con mínima respuesta reactiva del periostio o sin ella. Los signos radiográficos mencionados son característicos del encondroma. En los huesos planos y la columna vertebral por tomografía computadorizada se identifican los detalles intrínsecos de la lesión. La presencia de una franja reactiva de calcificación es típica del encondroma. La tomografía computadorizada está particularmente indicada en zonas radiográficamente dudosas u oscuras.

La gammagrafía con tecnecio ^{99m}Tc indicará mayor captación, particularmente en las zonas más periféricas de la lesión activa. El incremento notable y repentino en la captación del isótopo puede denotar transformación cancerosa. Con el crecimiento óseo, el tamaño del econdroma aumenta lentamente, y después de la maduración del esqueleto permanece estático. En su fase latente se calcifica y en la radiografía la imagen calci-

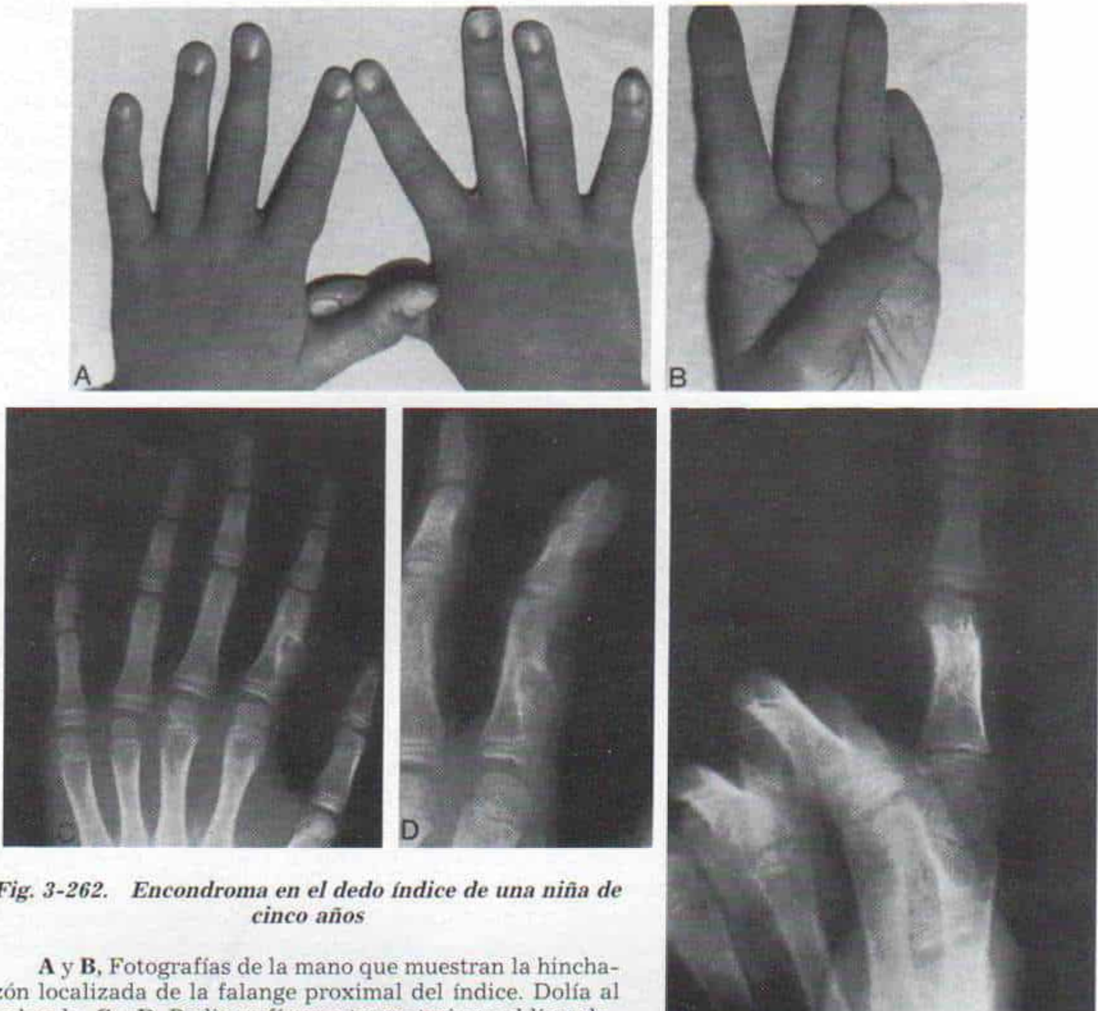


Fig. 3-262. Encondroma en el dedo índice de una niña de cinco años

A y **B**, Fotografías de la mano que muestran la hinchazón localizada de la falange proximal del índice. Dolía al palparla. **C** y **D**, Radiografías posteroanterior y oblicua lateral de la mano, en las que se ve el dedo índice. Obsérvese la pérdida de densidad en la zona de la lesión, y que la corteza regional sobresale y está adelgazada. **E**, radiografía después de la operación. Se extirpó el encondroma y se hizo un injerto con hueso autógeno. Obsérvese que la fisis está abierta y no se ha alterado.

ficada se advierte por la presencia de puntos o manchas netas, con una distribución uniforme en toda la lesión.

Clasificación por etapas. En el esqueleto en crecimiento, los encondromas son lesiones benignas activas en fase 2, y una vez se ha alcanzado la maduración, entran en la etapa 1 latente. En la vida adulta raras veces hay cancerización, y en estas situaciones pasan a la clasificación de condrosarcoma secundario etapa 1A o B.

Diagnóstico diferencial. El encondroma solitario de huesos tubulares cortos debe diferenciarse de los quistes de inclusión epitelial que atacan la mitad distal de las falanges terminales. Un foco solitario de displasia fibrosa, un fibroma no osificante o un quiste óseo únicamente en un metacarpiano, puede producir una imagen radiográfica similar. Las lesiones rarificadas en "sacabocado" de las falanges, también aparecen en el sarcoide de Boeck y en la gota.

Patología quirúrgica. A simple vista, el encondroma tiene el aspecto de tejido blanco brillante, a blanco perlino o grisáceo, con una consistencia arenosa a la palpación, por cal-

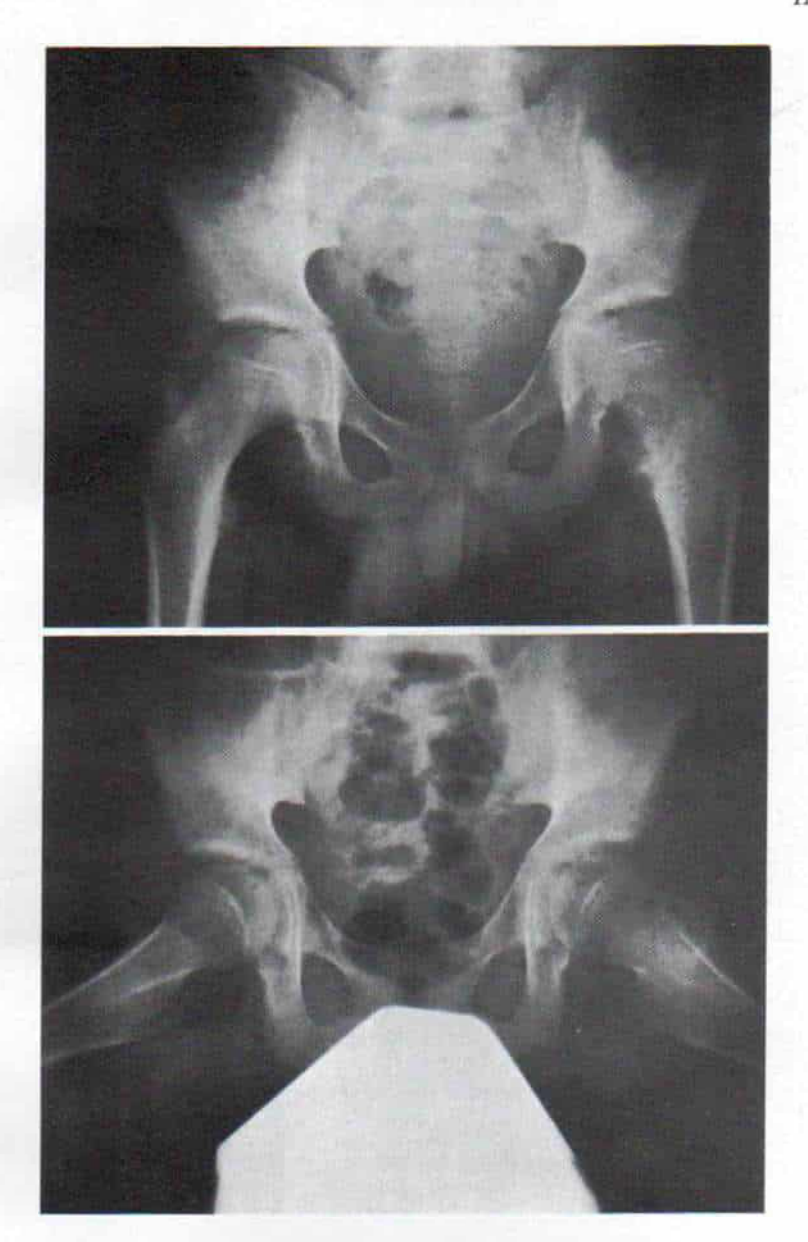


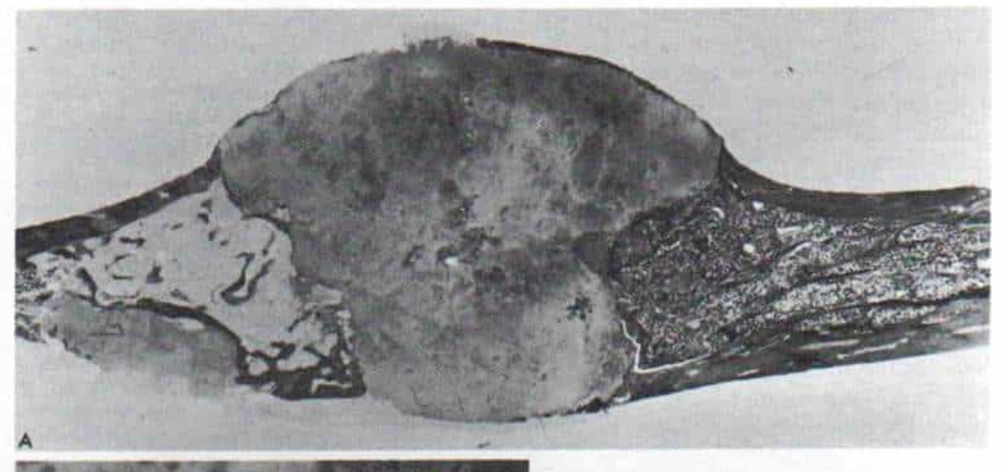
Fig. 3-263. Encondroma del cuello del fémur izquierdo en un joven de 14 años de edad.

Radiografías de las caderas. Se advierte la zona ovoide de rarefacción que ha abultado y adelgazado la corteza anteroinferior del cuello femoral.

cificación intrínseca. Es posible cortarlo fácilmente con un bisturí como si fuera un fragmento de yeso blando. Las zonas de degeneración pueden ser blandas. El cuadro histológico es el de células cartilaginosas unicelulares predominantemente pequeñas y dispuestas en masas lobulares (fig. 3-264). La sustancia intercelular, de manera parcial o total, es cartílago hialino. La sustancia de cemento puede calcificarse.

En niños con encondroma en etapa 2 activa a veces se identifican núcleos dobles en una laguna aislada y en zonas que consisten en células cartilaginosas sin matriz; puede haber una o dos figuras mitóticas. En el niño en crecimiento, los datos esporádicos señalados denotan actividad de la lesión cartilaginosa displásica y no deben ser interpretados erróneamente como signos de cáncer.

El cambio canceroso de un encondroma



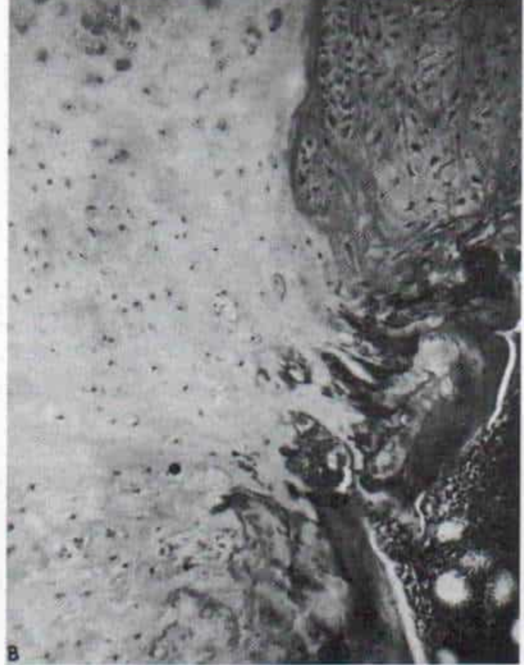


Fig. 3-264. Encondroma de la costilla: signos histológicos.

A, corte de toda la pieza. **B**, microfotografía de mayor amplificación (× 100). Los condrocitos son pequeños, predominantemente unicelulares, y dispuestos en masas lobulares.

solitario en falanges, metacarpianos o metatarsianos es muy raro. En huesos tubulares largos hay alguna posibilidad de cancerización, aunque constituye un proceso muy lento. En el estudio histológico, la posibilidad de condrosarcoma la sugiere la hipercelularidad del tejido en el cual los núcleos suelen ser más "rechonchos" y aparecen varias células binucleares de cartílago o células gigantes de cartílago. Se desconoce si hay cambios malignos del encondroma en niños y adolescentes.

Tratamiento. La forma común del tratamiento del encondroma solitario de un hueso tubular corto o largo es la ablación intracapsular completa por raspado, hasta topar con hueso normal, y después llenar el defecto con fragmentos alargados y cuadriculados de hueso autólogo. El colapso de la pared cortical distendida puede advertirse si la zona de lesión es grande, como ocurre en un hueso largo. Hay una tasa neta después de ablación intracapsular por raspado. En caso de ablación quirúrgica el índice posterior de recidiva es muy pequeño y alcanza cero después de una ablación en bloque; sin embargo, esta última ocasiona deficiencias funcionales inaceptables y por la naturaleza benigna de la masa de neoformación no está indicada.

Es mejor la observación en el encondroma clínicamente asintomático y activo de fase 2 en un niño en crecimiento y se espera hasta que alcance la maduración esquelética y llegue a una lesión de etapa 1 latente. En los niños no se observa la transformación cancerosa de un encondroma en condrosarcoma, y no debe practicarse ablación "preventiva". También se hace observación en un encondroma calcificado de un hueso largo del esqueleto maduro, cuando es asintomático, no muestra signos de cancerización y la actividad gammagráfica es mínima o leve. Sin embargo, hay que tener presente que existe una mayor posibilidad de transformación maligna en los encondromas de pelvis, omóplato, esternón, vértebras y zonas proximales de grandes huesos largos (porción superior de fémur y de húmero). En tales casos habrá que vigilar muy detenidamente a los enfermos. Los signos característicos de la cancerización son la aparición de dolor en una lesión que había estado asintomática; signos radiográficos de destrucción ósea radiolúcida más allá de la periferia de la calcificación; erosión "festoneada" del endostio de la corteza suprayacente y erosión de los "refuerzos" o "puntales" de hueso reactivo en el conducto medular, por tumor radiolúcido cartilaginoso y "agresivo"[2,5,17,19].

La recidiva justifica la ablación quirúrgica amplia. El sarcoma, en caso de ocurrir, envía metástasis tardías y con ello si se extirpa ampliamente la lesión aumenta la posibilidad de curación. En casos escogidos pudiera estar indicada la amputación, pero no lo están la radiación ni la quimioterapia.

Bibliografía

1. Adler, C. P., Klumper, A., and Wenz, W.: Enchondroma—radiology and pathology. Radiologe, *19*:341, 1979.
2. Bonfiglio, M., and Platz, C. E.: Case report 141: Malignant fibrous histiocytoma associated with enchondroma of bone. Skeletal Radiol., *6*:127, 1981.
3. Caballes, R. L.: Enchondroma protuberans masquerading as osteochondroma. Hum. Pathol., *13*:734, 1982.
4. Campanacci, M., Leonessa, C., and Boni, A.: Cartilaginous tumors in the hand bones: Report of 112 cases. Chir. Organi Mov., *62*:483, 1975.
5. Dohler, R., Heinemann, G., Busanny-Caspari, W., et al.: Chondrosarcoma of the first metatarsal—primary or secondary to enchondroma? Arch. Orthop. Trauma Surg., *95*:221, 1979.
6. Feldman, F. G.: Cartilaginous tumors and cartilage-forming tumor-like conditions of the bones and soft tissues. *In* Ranniger, K. (ed.): Handbuch Medizinische Radiology, Band 6. Berlin, Springer, 1977.
7. Froimson, A. I., and Shall, L.: Flexor digitorum profundus avulsions through enchondroma. J. Hand Surg., *9-B*:343, 1984.
8. Gilmer, W. S., Jr., Kilgore, W., and Smith, H.: Central cartilage tumors of bone. Clin. Orthop., *26*:81, 1963.
9. Hamlin, J. A., Adler, L., and Greenbaum, E. I.: Central enchondroma—a precursor to chondrosarcoma? J. Can. Assoc. Radiol., *22*:206, 1971.
10. Jaffe, H. L., and Lichtenstein, L.: Solitary benign enchondroma of bone. Arch. Surg., *46*:480, 1943.
11. Keating, R. B., Wright, P. W., and Staple, T. W.: Enchondroma protuberans of the rib. Skeletal Radiol., *13*:55, 1985.
12. Laurence, W., and Franklin, E. L.: Calcifying enchondroma of long bones. J. Bone Joint Surg., *35-B*:224, 1953.
13. McCrea, E. S., and Johnston, G. S.: Enchondroma on bone scan in a patient with breast cancer. South. Med. J., *77*:1059, 1984.
14. Mason, M. L.: Tumors of the hand. Surg. Gynecol. Obstet., *64*:129, 1937.
15. Milgram, J. W.: The origins of osteochondromas and enchondromas. A histopathologic study. Clin. Orthop., *174*:264, 1983.
16. Ogunro, O.: Avulsion of flexor profundus, secondary to enchondroma of the distal phalanx. J. Hand Surg., *8*:315, 1983.
17. Remagen, W., Nidecker, A., and Dolanc, B.: Case report 368: Enchondroma of the tibia with extension degeneration, recurrence with secondary and malignant transformation to highly differentiated chondrosarcoma. Skeletal Radiol., *15*:330, 1986.
18. Schultz, R. G., and Kearns, R. J.: Tumors in the hand. J. Hand Surg., *8*:803, 1983.
19. Wu, K. K., Frost, H. M., and Guise, E. E.: A chondrosarcoma of the hand arising from an asymptomatic benign solitary enchondroma of 40 years' duration. J. Hand Surg., *8*:317, 1983.
20. Wynne-Davies, R., and Fairbank, T. J.: Fairbank's Atlas of General Affections of the Skeleton. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1976, p. 130.
21. Zimny, M. L., and Redler, I.: Ultrastructure of solitary enchondromas. J. Hand Surg., *9-B*:95, 1984.

Encondromatosis múltiple o enfermedad de Ollier

El cuadro mencionado es un defecto raro no hereditario del desarrollo que se caracteriza por la presencia de masas circunscritas de cartílago dispuestas en forma lineal en el interior de los huesos. El apónimo *enfermedad de Ollier* se usa para señalar el cuadro en el cual la distribución de los encondromas más bien es unilateral*. También se le conoce como discondroplasia, término que denota que se trata de un tastorno del desarrollo y no de una enfermedad neoplásica[22]. Recibe el nombre de síndrome de Maffucci la encondromatosis múltiple acompañada de múltiples hemangiomas de la piel.

La encondromatosis múltiple al parecer se debe a la proliferación hemartomatosa de

* Consúltense las referencias 7, 10, 14, 19, 20, 22, 23, 26, 35, 45, 61.

células de cartílago que nacen dentro del hueso y también de la capa de cambium del periostio.

Se advierte enorme variación en la distribución y la extensión de las lesiones. Pueden estar limitadas a huesos de una o ambas manos, o los de una sola extremidad, por lo común pélvica. Cuando el problema es más extenso puede afectar extremidades superiores e inferiores, y en estos casos hay una tendencia neta al predominio unilateral.

El estudio histopatológico indica que el hueso largo atacado está acortado y encorvado, con una región metafisaria ensanchada. Si se secciona longitudinalmente el hueso se identifican las masas de cartílago en la forma de innumerables zonas blancogrisáceas ovoides o redondeadas pequeñas, separadas por tabiques óseos. Los signos histológicos son semejantes a los del encondroma solitario, con la excepción de que el tejido lesional es hipercelular y existe menos posibilidad de impregnación por calcio, en la matriz intercelular.

Desde el punto de vista clínico, los signos de encondromatosis se manifiestan desde los comienzos de la niñez. Si el trastorno afecta la mano, el signo inicial puede ser la hinchazón cada vez mayor de los dedos, a grado tal que se agrandan y deforman y alcanzan dimensiones grotescas y disminuyen sus funciones. Otra deformidad que puede surgir en casos de ataque de fémur o tibia es el genu valgo. Por la afectación asimétrica de los miembros inferiores, otro dato frecuente es la diferencia de longitud de las extremidades pélvicas que puede llegar de 2 a 4 cm a los 3 años de edad, y llegar de 10 a 25 cm en la maduración esquelética. El cuadro inicial en un niño puede ser el de claudicación por un miembro corto. Es frecuente observar deformidad del antebrazo con encorvamiento, limitación de la pronación y desviación cubital de la mano.

Las anormalidades extraesqueléticas más comunes que surgen junto con la encondromatosis múltiple son los hemangiomas de la piel y de tejidos subcutáneos. También pueden acompañarse de flebectasia superficial. Se han identificado hemangiomas en órganos internos. Otras manifestaciones extraesqueléticas ocasionales son múltiples nevos pigmentados y vitíligo.

Los signos radiográficos por lo común son más extensos que los que se identifican en clínica. El cuadro radiográfico es muy típico (fig. 3-265 y 3-266). En los huesos largos, la lesión se manifiesta por estrías radiolúcidas alargadas y longitudinales que abarcan la metáfisis y llegan a la diáfisis. Las epífisis por lo común no muestran ataque en el niño de corta edad; sin embargo, después del cierre de la fisis la lesión puede extenderse al exterior de la epífisis. La cortical puede estar delgada sobre el tumor cartilaginoso en crecimiento, y como consecuencia de la fragilidad pueden surgir fracturas patológicas. Dentro del tejido anormal no es raro observar calcificaciones aisladas. La lesión "expande" los huesos tubulares cortos de manos y pies, que asumen una forma globular (fig. 3-267).

El tratamiento comprende técnicas como epifisiodesis o alargamiento de un miembro para corregir la desigualdad de longitud de los miembros, medidas como osteotomía para corregir el genu valgo y otras deformidades angulares.

En la vida adulta pueden surgir cambios sarcomatosos, aunque se desconoce la incidencia real de tal transformación. El agrandamiento de la masa localizada y el dolor son signos de posible cancerización[6,15,17]. En tales casos suele estar indicada la biopsia de la lesión.

Bibliografía.

1. Anderson, I. F.: Maffucci's syndrome. Report of a case with a review of the literature. S. Afr. Med. J., *39*:1066, 1965.
2. Andren, L., Dymling, J. F., Elner, A., et al.: Maffucci's syndrome: Report of four cases. Acta Chir. Scand., *126*:397, 1963.
3. Armstrong, E. A., McLennan, J. E., Benton, C., Chambers, A. A., Perlman, A. W., and Conners, J. W.: Maffucci's syndrome complicated by an intracranial chondrosarcoma and a carotid body tumor: Case report. J. Neurosurg., *55*:479, 1981.
4. Bean, W. B.: Dyschondroplasia and hemangiomata (Maffucci's syndrome). Arch. Intern. Med., *95*:767, 1955.
5. Beranbaum, S. L., and Tzamouranis, G.: Maffucci's syndrome: dyschondroplasia with hemangiomatosis: Report of a case. A.J.R., *80*:479, 1958.
6. Braddock, G. T. F., and Hadlow, V. D.: Osteosarcoma in enchondromatosis (Ollier's disease). Report of a case. J. Bone Joint Surg., *48-B*:145, 1966.
7. Bromer, R. S., and John, R. L.: Ollier's disease, unilateral chondrodysplasia. Report of a case with a review of the literature. A.J.R. *26*:428, 1931.
8. Cameron, A. H., and McMillan, D. H.: Lipomatosis of skeletal muscle in Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with hemangiomata). J. Bone Joint Surg., *38-B*:692, 1956.
9. Carleton, A., Elkington, J. S. C., Greenfield, J. G., and Robb-Smith, A. H. T.: Maffucci's syndrome (dys-

chondroplasia with haemangiomata). Q. J. Med., *11*:203, 1942.
10. Carter, R. M.: Ollier's dyschondroplasia; report of a case. J. Bone Joint Surg., *22*:1063, 1940.
11. Cauble, W. G., and Bowman, H. S.: Dyschondroplasia and hemangiomas (Maffucci's syndrome). Presentation of one case. Arch. Surg., *97*:678, 1968.
12. Chen, V. T., and Harrison, D. A.: Maffucci's syndrome. Hand, *10*:292, 1978.
13. Cleveland, M.: Chondrodysplasia. Surg. Gynecol. Obstet., *47*:338, 1928.
14. Cleveland, M., and Fielding, W.: Chondrodysplasia (Ollier's disease). Report of a case with a thirty-eight year follow-up. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1341, 1959.
15. Cook, P. L., and Evans, P. G.: Chondrosarcoma of the skull in Maffucci's syndrome. Br. J. Radiol., *50*:833, 1977.
16. Cording, R., and Rutt, A.: Maffucci's syndrome (Dyschondro-Dysplasie in Verbindung mit Hämagiomen). Z. Orthop., *120*:662, 1982.
17. Cowan, W. K.: Malignant change and multiple mitoses in Ollier's disease. J. Clin. Pathol., *18*:650, 1965.
18. Cremer, H., Gullotta, F., and Wolf, L.: The Maffucci-Kast syndrome. Dyschondroplasia with hemangiomas and frontal lobe astrocytoma. J. Cancer Res. Clin. Oncol., *101*:231, 1981.
19. Dahle, M.: Chondrodysplasia (Ollier's disease). Multiple enchondromatosis? Acta Chir. Scand., *83*:329, 1940.
20. de Groot, J. W. C.: Two atypical cases of chondrodysplasia. J. Pediatr., *39*:715, 1951.
21. Elmore, S. M., and Cantrell, W. D.: Maffucci's syndrome; case report with a normal karyotype. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1607, 1966.
22. Fairbank, H. A. T.: Dyschondroplasia. Synonyms: Ollier's disease, multiple enchondromata. J. Bone Joint Surg., *30-B*:689, 1948.
23. Fevre, M., and Alptekin: Maladie d'Ollier. Syndrome de Kast. Rev. Chir. Orthop., *40*:15, 1954.
24. Gutman, E., McCutcheon, S., and Garber, P.: Enchondromatosis with hemangiomas (Maffucci's syndrome). South. Med. J., *71*:466, 1978.
25. Halper, H., and Wedlick, L.: Maffucci's syndrome with report of a case. Med. J. Aust., *1*:936, 1951.
26. Heckman, J. A.: Ollier's disease. Arch. Surg., *63*:861, 1951.
27. Ikram-ul-Haq, and Tait, G. B.: Maffucci's syndrome. J. Int. Coll. Surg., *43*:133, 1965.
28. Indra, K. J., Bery, K., and Chawla, S.: Dyschondroplasia with multiple haemangiomata—Maffucci's syndrome. Br. J. Radiol., *36*:697, 1963.
29. Johnson, J. L., Webster, J. R., Jr., and Sipply, I.: Maffucci's syndrome (dyschondroplasia with hemangiomas). Am. J. Med., *28*:864, 1960.
30. Kaibara, N., Mitsuyasu, M., Katsuki, I., Hotokebuchi, T., and Takagishi, K.: Generalized enchondromatosis with unusual complications of soft tissue calcifications and hemangiomas. Skeletal Radiol., *8*:43, 1982.
31. Kast, A., and von Recklinghausen, F.: Ein Fall von Enchondrodrom mit ungewohnlicher Multiplication. Virchow. Arch. Pathol. Anat., *118*:1, 1889.
32. Kolar, J., Schwank, R., and Dobrkovsky, M.: Maffucci syndrome. Fortschr. Geb. Rontgenstr., *97*:226, 1962; Abst. Radiology, *80*:1020, 1963.
33. Krause, G. R.: Dyschondroplasia with hemangiomata (Maffucci's syndrome): Case report. A.J.R., *52*:620, 1944.
34. Kuzma, J. F., and King, M.: Dyschondroplasia with hemangiomatosis (Maffucci's syndrome) and teratoid tumor of ovary. Arch. Pathol., *46*:74, 1948.
35. Langenskiöld, A.: Ollier's disease and its relation to other forms of chondrodysplasia. Acta Orthop. Scand., *17*:93, 1947.
36. Lewis, R. J., and Ketcham, A. S.: Maffucci's syndrome: Functional and neoplastic significance. Case report and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1465, 1973.
37. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, p. 30.
38. Loewinger, R. J., Lichtenstein, J. R., Dodson, W. E., et al.: Maffucci's syndrome: A mesenchymal dysplasia and multiple tumor syndrome. Br. J. Dermatol., *96*:317, 1977.
39. Lowell, S. H., and Mathog, R. H.: Head and neck manifestations of Maffucci's syndrome. Arch. Otolaryngol., *105*:427, 1979.
40. MacPherson, R. I., and Letts, R. M.: Skeletal disease associated with angiomatosis. J. Can. Assoc. Radiol., *29*:90, 1978.
41. McWilliams, H. L., and Bonovich, K. P.: Maffucci's syndrome, an unusual manifestation. Am. Surg., *45*:756, 1979.
42. Maffucci, A.: Di un caso di encondroma ed angioma multiplo. Mov. Med. Chir. Napoli, *25*:399, 1881.
43. Mainzer, F., Minagi, H., and Steinbach, H. L.: The variable manifestations of multiple enchondromatosis. Radiology, *99*:377, 1971.
44. Marberg, K., Dalith, F., and Bank, H.: Dyschondroplasia with multiple hemangiomata (Maffucci's syndrome). Ann. Intern. Med., *49*:1216, 1958.
45. Margolis, J.: Ollier's disease. Arch. Intern. Med., *103*:279, 1959.
46. Marmor, L.: Chondrodysplasia. Case report of Ollier's disease. Am. J. Surg., *108*:733, 1964.
47. Meckler, L. C.: Dyschondroplasia and hemangiomata. A case report of Maffucci's syndrome. Ohio State Med. J., *60*:672, 1964.
48. Montagne, A., Jr., and Ubilluz, H.: Maffucci's syndrome. South. Med. J., *76*:264, 1983.
49. Niechajev, I. A., and Hansson, L. I.: Maffucci's syndrome: Case report. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., *16*:215, 1982.
50. Resnick, D., and Niwayama, G.: Diagnosis of Bone and Joint Disorders, with Emphasis on Articular Abnormalities. Vol. 3. Philadelphia, Saunders, 1981.
51. Richardson, J. A., Jr., and Diddams, A. C.: Maffucci's syndrome. Arch. Intern. Med., *109*:186, 1962.
52. Rimoin, D. L.: International nomenclature of constitutional diseases of bone. Revision—May, 1977. Birth Defects, *14*:39, 1978.
53. Sanerkin, M. G., and Woods, C. G.: Fibrosarcomata and malignant fibrous histiocytomata arising in relation to enchondromata. J. Bone Joint Surg., *61-B*:366, 1979.
54. Schajowicz, F.: Tumors and Tumorlike Lesions of Bone and Joints. New York, Springer, 1981.
55. Schnall, A. M., and Genuth, S. M.: Multiple endocrine adenomas in a patient with the Maffucci syndrome. Am. J. Med., *61*:952, 1976.
56. Spranger, J., Kemperdieck, H., Bakowski, H., and Opitz, J. M.: Two peculiar types of enchondromatosis. Pediatr. Radiol., 7:215, 1978.
57. Strang, C., and Ranie, I.: Dyschondroplasia with haemangiomata (Maffucci's syndrome). J. Bone Joint Surg., *32-B*:376, 1950.
58. Sun, T. C., Swee, R. G., Shives, T. C., and Unni, K. K.: Chondrosarcoma in Maffucci's syndrome. J. Bone Joint Surg., *67-A*:1214, 1985.
59. Tiwisina, T.: Dyschondroplasie (Ollier) mit multiplen Haemangiomen und ortlicher maligner Entartung (Chondrosarkom) Beitr. Klin. Chir., *188*:8, 1954.
60. Umansky, A. L.: Dyschondroplasia with hemangiomata (Maffucci's syndrome): Report of early case with mild osseous manifestations. Bull. Hosp. Joint Dis., *7*:59, 1946.
61. Wynne-Davies, R., and Fairbank, T. J.: Fairbank's Atlas of General Affections of the Skeleton. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1976, p. 130.

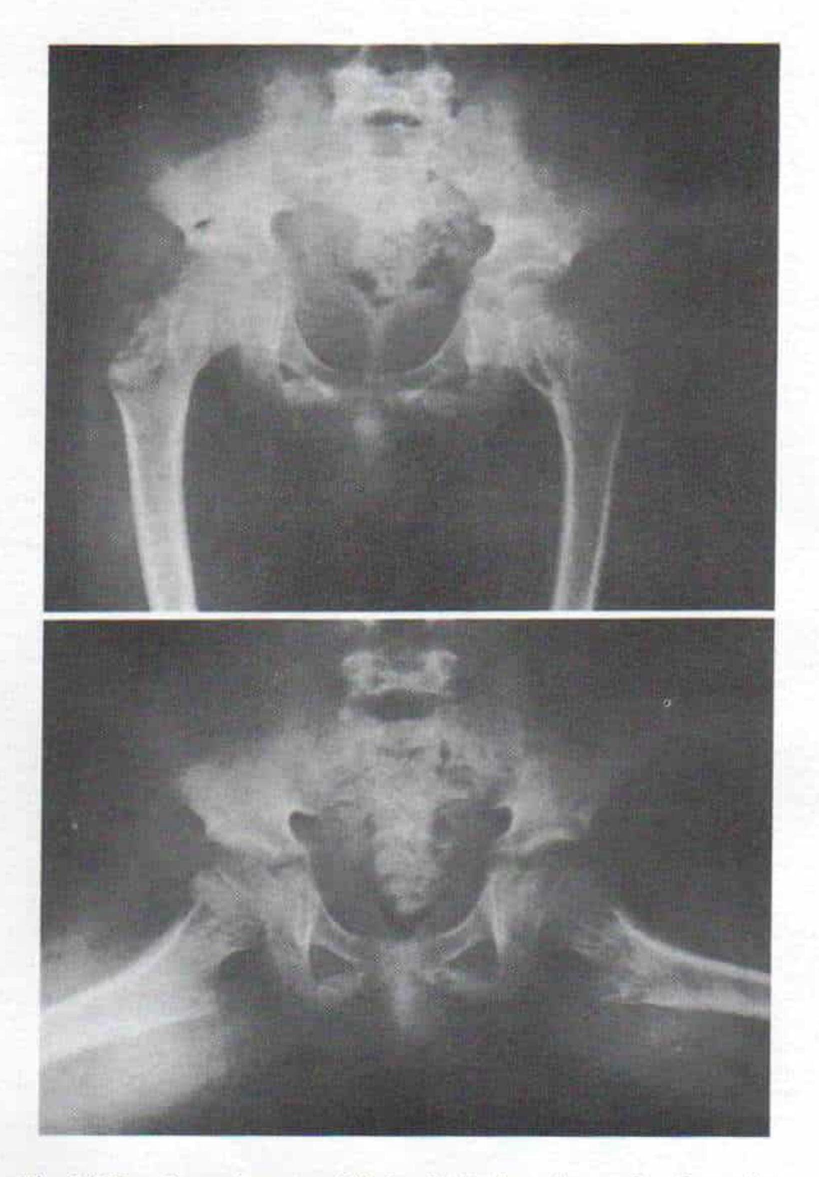


Fig. 3-265. Encondromas múltiples limitados a los cuellos femorales.

Vistas anteroposterior y lateral de las caderas. Destacan las "estrías" radiolúcidas longitudinales.

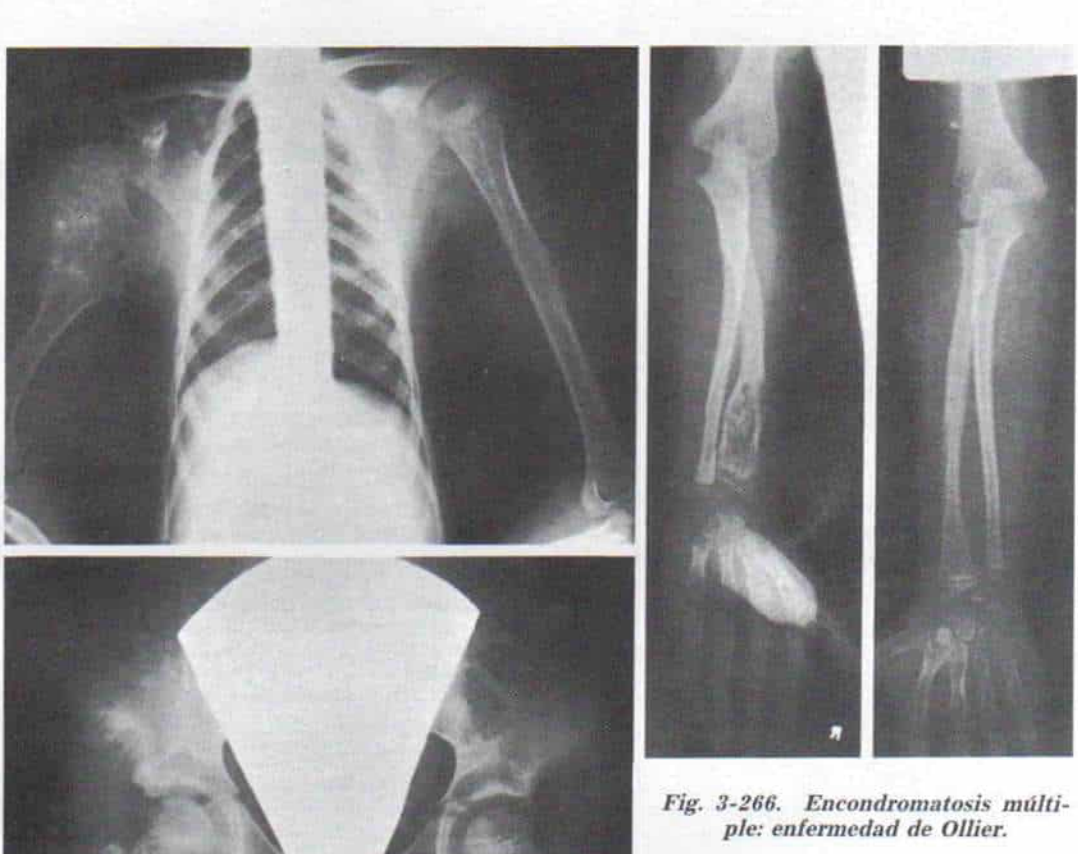


Fig. 3-266. Encondromatosis múltiple: enfermedad de Ollier.

Radiografías de húmeros, antebrazos, y caderas en una niña de 11 años con afectación predominante del lado derecho.



Fig. 3-267. Encondromatosis múltiple.

Vistas anteroposterior y oblicua de la mano izquierda. Se advierte la forma globulosa del área de rarefacción de la falange proximal del meñique. (Por cortesía del Dr. Andrew K. Posnanski).

62. Zocchi, D., Innas, V., and Calderoni, P.: Maffucci's syndrome. Report of 3 cases and review of the literature. Ital. J. Orthop. Traumatol., 9:263, 1983.

CONDROMA PERIOSTICO

Se trata de una lesión rara que surge por debajo del periostio, en la forma de una masa sobresaliente de cartílago maduro no osificado. En plano profundo está limitada por la corteza ósea y en plano superficial por la capa fibrosa de periostio. El tumor al parecer nace de células multipotenciales en la capa profunda del periostio; las células en desarrollo se diferencian en condroblastos y no en osteoblastos. El condroma perióstico es una neoplasia verdadera y no una lesión del desarrollo, y su tamaño sigue en aumento después de alcanzar la maduración esquelética.

Cuadro patológico

El tumor es una masa dura, encapsulada y que sobresale en forma hemisférica del hueso. En su superficie profunda hay una capa fina calcificada de tejido reactivo. Desde el punto de vista histológico consiste en células de cartílago maduras sin signos de cancerización.

Cuadro clínico

Por lo común el condroma perióstico es asintomático y su cuadro inicial es el de masa no dolorosa que se identifica accidentalmente en una radiografía o por palpación. Puede afectar cualquier hueso cuya preformación incluya cartílago; sin embargo, muestra predilección neta por la metáfisis proximal del húmero, inmediatamente por arriba de la inserción del deltoides. Otro sitio frecuente sería la metáfisis proximal en la región del cuello femoral.

Signos radiográficos e imagenológicos

El cuadro radiográfico incluye un defecto superficial "a manera de cráter" en la corteza ósea en la región de la diáfisis o la metáfisis de un hueso largo. El tumor está separado de la cortical subyacente por un reborde fino de hueso reactivo; en un límite superior e inferior del condroma, este hueso reactivo puede asumir la forma de pequeños triángulos de Codman. La naturaleza cartilaginosa de la lesión es sugerida por la presencia de calcificación débil.

En la tomografía computadorizada se advertirá la profundidad del cráter. La resonancia magnética mostrará el tumor cartilaginoso y su extensión. En la gammagrafía con ^{99m}Tc habrá una zona de mayor captación alrededor del área reactiva. El condroma perióstico es una lesión benigna activa en fase 2 que persiste con tal característica después de cesar el crecimiento esquelético desde hace mucho tiempo. Muy ocasionalmente se torna en una lesión benigna de etapa 3 localmente agresiva.

Tratamiento

La ablación extracapsular *en bloques* con un franja marginal constituye el tratamiento más indicado. Los bordes del tumor se definen mejor por medio de resonancia magnética.

En la literatura se han hecho señalamientos de transformación sarcomatosa del condroma perióstico[26], y en estos casos el método eficaz de tratamiento sería la ablación amplia.

Bibliografía

1. Alcott, D. L., and Dubansky, M.: Periosteal chondroma. A report of a case. Am. J. Pathol., *26*:294, 1956.
2. Bertoni, F., Boriani, S., Laus, M., and Campanacci, M.: Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma. Two distinct entities. J. Bone Joint Surg., *64-B*:370, 1982.
3. Boriani, S., Bacchini, P., Bertoni, F., and Campanacci, M.: Periosteal chondroma. A review of twenty cases. J. Bone Joint Surg., *65-A*:205, 1983.
4. Cary, G. R.: Juxtacortical chondroma. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1405, 1965.
5. Cooke, C. M., and Pearce, J. G.: Periosteal chondroma. Report of two cases with atypical radiologic features. J. Can. Assoc. Radiol., 27:301, 1976.
6. Cooper, R. R.: Juxtacortical chondrosarcoma. A case report. J. Bone Joint Surg., *47-A*:524, 1965.
7. deSantos, L. A., and Spjut, H. J.: Periosteal chondroma. A radiographic spectrum. Skeletal Radiol., *6*:15, 1981.
8. Enneking, W. F., Spanier, S. S., and Goodman, M. A.: Current concepts review. The surgical staging of musculoskeletal sarcoma. J. Bone Joint Surg., 62-A:1027, 1980.
9. Feinberg, S. B., and Wilber, M. C.: Periosteal chondroma. A report of two cases. Radiology, *66*:383, 1956.
10. Jacobson, S. A.: Epichondroma. A supraosseous benign tumor of cartilage. Bull. Hosp. Joint Dis., *26*:93, 1965.
11. Jaffe, H. L.: Juxtacortical chondroma. Bull. Hosp. Joint Dis., *17*:20, 1956.
12. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, pp. 196–202.
13. Keiller, V. H.: Cartilaginous tumors of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *40*:512, 1925.
14. Kirchner, S. G., Pavlov, H., Heller, R. M., and Kaye, J. J.: Periosteal chondromas of the anterior tibial tubercle: Two cases. A.J.R., *131*:1088, 1978.
15. Lichtenstein, L.: Tumors of periosteal origin. Cancer, *8*:1060, 1955.
16. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 2nd Ed. St. Louis, Mosby, 1965, pp. 345–346.
17. Lichtenstein, L., and Hall, J. E.: Periosteal chondroma. A distinctive benign cartilage tumor. J. Bone Joint Surg., *34-A*:691, 1952.
18. McWorter, G. L.: Chondromata of the thumb. Surg. Clin. North Am., *4*:629, 1920.
19. Mason, M. L.: Tumors of the hand. Surg. Gynecol. Obstet., *64*:129, 1937.
20. Merlino, A. F., and Nixon, J. E.: Periosteal chondroma. Report of an atypical case and review of the literature. Am. J. Surg., *107*:773, 1964.
21. Meyer, R.: Juxtacortical chondroma. Br. J. Radiol., *31*:106, 1958.
22. Nosanchuk, J. S., and Kaufer, H.: Recurrent periosteal chondroma. Report of two cases and a review of the literature. J. Bone Joint Surg., *51-A*:375, 1969.
23. Pazzaglia, U. F., and Ceciliani, L.: Periosteal chondroma of the humerus leading to shortening. A case report. J. Bone Joint Surg., *67-B*:290, 1985.
24. Roberts, R. E.: Some observations on osteochondromata, chondromata and cystic diseases of bone. Br. J. Radiol., *10*:196, 1937.
25. Rockwell, M. A., Saiter, E. T., and Enneking, W. F.: Periosteal chondroma. J. Bone Joint Surg., *54-A*:102, 1972.
26. Scaglietti, O., and Stringa, G.: Periosteal myxoma of infancy and periosteal chondroma of adolescence with local malignancy. Clin. Orthop., *9*:147, 1957.
27. Unni, K. K., Dahlin, D. C., and Beabout, J. W.: Periosteal osteogenic sarcoma. Cancer, *37*:2476, 1976.

CONDROBLASTOMA BENIGNO

Tumor benigno raro descrito originalmente por Codman en 1931[16]. En la literatura ortopédica se le ha conocido como condroblastoma epifisario benigno, condroblastoma benigno y tumor de Codman. Aparece en la adolescencia, por lo común entre los 10 y los 17 años. Es más común en los varones. Su situación suele ser epifisaria y muestra predilección por las porciones proximal del húmero, distal del fémur y proximal de la tibia. Sin embargo, se ha señalado que aparece en cráneo, maxilares, columna vertebral, costillas, pelvis, dedos de manos y mano (hueso grande), rótula, astrágalo y calcáneo*. Roberts y Taylor[80] han señalado casos de condroblastoma benigno multifocal.

La imagen histológica es muy típica y se caracteriza por células poliédricas unidas muy íntimamente, y con zonas focalizadas de calcificación y necrosis (fig. 3-268). Los datos mencionados se visualizan mejor si se procesa el tejido lesional sin descalcificarlo. Los ortopedistas que no conocen en detalle el tumor pueden sospechar que se trata de un cáncer, pero no posee figuras mitóticas.

Los signos clínicos son leves. El síntoma inicial suele ser el dolor que cede con salicilatos, aspecto semejante al osteoma osteoide. La lesión está en íntima relación con una articulación vecina y ésta puede mostrar moderada hinchazón y limitación de su arco de

---

* Véanse las referencias: cráneo, 13, 26 y 39; maxilar superior, 3; columna, 11; costillas, 7; pelvis; 63, 68; dedos de manos, 72; mano, 65; rótula, 16; astrágalo, 10 y 69; calcáneo, 52 y 56.

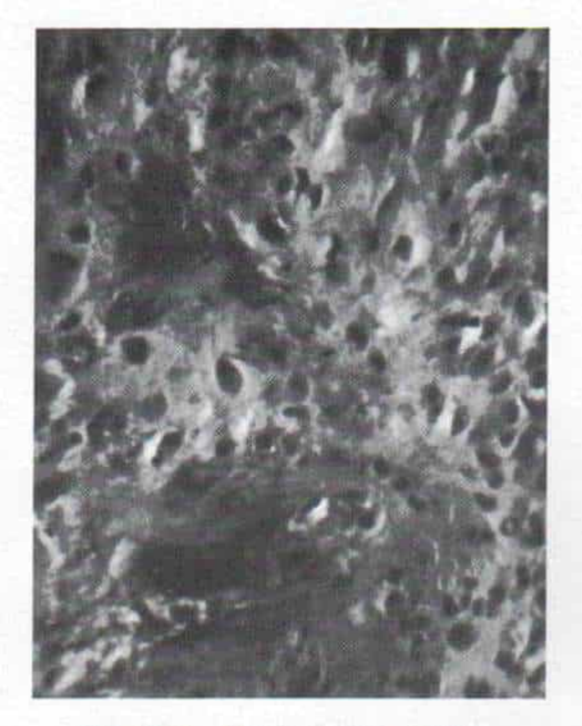


Fig. 3-268. Condroblastoma benigno.

La microfotografía señala las características de células poliédricas densamente comprimidas, con áreas focales de calcificación y necrosis (× 450).

movimiento. En la palpación la lesión puede doler. Si el tumor está en el miembro inferior es posible observar marcha antálgica y claudicante.

En la radiografía se advierte una zona radiolúcida oval o redonda de 1 a 4 cm de diámetro, delineada por un reborde de hueso reactivo maduro. La rarefacción en la zona lesional es imprecisa y hay una imagen un poco moteada por las zonas punteadas finas de calcificación. La corteza regional puede sobresalir y haber moderado depósito de hueso nuevo perióstico. La lesión tiene situación excéntrica en la epífisis y puede extenderse al interior de la metáfisis vecina. La tomografía lineal y computadorizada mostrará la calcificación intrínseca fina y la extensión del tumor.

En el diagnóstico diferencial hay que considerar al tumor de células gigantes, el encondroma y el granuloma eosinófilo.

El tratamiento suele consistir en el raspado y extirpación completas de la lesión (con un intento para no interferir en la articulación ni entorpecer el crecimiento de la fisis en el esqueleto inmaduro). El defecto se llena con injerto óseo. Se advierte un riesgo neto de recidiva después de raspado intracapsular. La ablación intracapsular marginal suele producir curación, pero se practica solamente si ha reaparecido el tumor. El operador practica la ablación intracapsular con un amplio margen de tejido si la lesión está en etapa 3 "agresiva"[47,53,68,78,101]. A veces surgen condrosarcomas secundarios, especialmente después de radiación, pero son casos muy raros.

Bibliografía

1. Abdul-Karim, F. W., Ayala, A. G., and Spjut, H. J.: Case report 321: Extraosseous chondroblastoma in the subcutaneous tissue of the right shoulder. Skeletal Radiol., *14*:73, 1985.
2. Aegerter, E., and Kirpatrick, J. A., Jr.: Orthopedic Diseases. 4th Ed. Philadelphia, Saunders, 1975, p. 539.
3. Al-Dewachi, H. S., Al-Naib, N., and Sangal, B. L.: Benign chondroblastoma of the maxilla: A case report and review of chondroblastomas in cranial bones. Br. J. Oral Surg., *18*:150, 1980.
4. Alexander, C.: Case report 5: Chondroblastoma of tibia. Skeletal Radiol., *1*:63, 1976.
5. Aprin, H.: Benign chondroblastoma. Orthopaedics, *4*:1134, 1981.
6. Aronsohn, R. S., Hart, W. R., and Martel, W.: Metaphyseal chondroblastoma of bone. A.J.R., *127*:686, 1976.
7. Assor, D.: Brief notes. Chondroblastoma of the rib. J. Bone Joint Surg., *55-A*:208, 1973.
8. Bloem, J. L., and Mulder, J. D.: Chondroblastoma: A clinical and radiological study of 104 cases. Skeletal Radiol., *14*:1, 1985.
9. Braunstein, E., Martel, W., and Weatherbee, L.: Periosteal bone apposition in chondroblastoma. Skeletal Radiol., *4*:34, 1979.
10. Breck, L. W., and Emmett, J. E.: Chondroblastoma of the talus: A case report. Clin. Orthop., *7*:132, 1956.
11. Buraczewski, J., Lyaskowska, J., and Rudowski, W.: Chondroblastoma (Codman's tumour) of the thoracic spine. J. Bone Joint Surg., *39-B*:705, 1957.
12. Campanacci, M., Giunti, A., Martucci, E., and Trentani, C.: Epiphyseal chondroblastoma (a study of 39 cases). Ital. J. Orthop. Traumatol., *3*:67, 1977.
13. Cares, H. L., and Terplan, K.: Chondroblastoma of the skull: A case report. J. Neurosurg., *35*:614, 1971.
14. Castleman, B.: Case records of the Massachusetts General Hospital (case 33-1964). N. Engl. J. Med., *271*:94, 1964.
15. Castleman, B., and McNeill, J. M., (eds.): Bone and Joint Clinicopathological Conferences of the Massachusetts General Hospital. Boston, Little, Brown, 1966, p. 220.
16. Codman, E. A.: Epiphyseal chondromatous giant cell tumors of the upper end of the humerus. Surg. Gynecol. Obstet., *52*:543, 1931.
17. Cohen, J., and Cahen, I.: Benign chondroblastoma of the patella. J. Bone Joint Surg., *45-A*:824, 1963.
18. Coleman, S. S.: Benign chondroblastoma with recurrent soft-tissue and intra-articular lesions—report of a case. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1554, 1966.
19. Coley, B. L., and Higinbotham, N. L.: The signifi-

cance of cartilage in abnormal locations. Cancer, *2*:777, 1949.
20. Coley, B. L., and Santoro, A. J.: Benign central cartilaginous tumors of bone. Surgery, *22*:411, 1947.
21. Copeland, M. M., and Geschickter, C. F.: Chondroblastic tumors of bone, benign and malignant. Ann. Surg., *129*:724, 1949.
22. Dahlin, D. C.: Chondromyxoid fibroma of bone with emphasis on its morphological relationship to benign chondroblastoma. Cancer, *9*:195, 1956.
23. Dahlin, D. C., and Ivins, J. C.: Benign chondroblastoma. A study of 125 cases. Cancer, *30*:401, 1972.
24. Dahlin, D. C., and Salvador, A. H.: Cartilaginous tumors of the soft tissues of the hands and feet. Mayo Clin. Proc., *49*:721, 1974.
25. Dahlin, D. C., and Thomas, C. L.: Benign chondroblastoma. *In* Bone Tumors. General Aspects and Data on 6,221 cases. Springfield, Ill., Thomas, 1978, p. 43.
26. Denko, J. V., and Krauel, L. H.: Benign chondroblastoma of bone: An unusual localization in temporal bone. Arch. Pathol., 59:710, 1955.
27. Ewing, J.: Neoplastic Diseases. A Treatise on Tumors. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1928, pp. 293–334.
28. Fechner, R. E., and Wilde, H. D.: Chondroblastoma in the metaphysis of the femoral neck. J. Bone Joint Surg., *56-A*:413, 1974.
29. Firtel, S. L.: Benign chondroblastoma of bone. Report of a case. Newark Beth Israel Hosp. J., *4*:117, 1953.
30. Fobben, E. S., Dalinka, M. K., and Schiebler, M. L.: Magnetic resonance imaging: appearance at 1.5 tesla of cartilaginous tumors involving the epiphysis. Skeletal Radiol., *16*:647, 1987.
31. France, W. G.: Benign chondroblastoma of bone. Br. J. Surg., *39*:357, 1952.
32. Geschickter, C. F., and Copeland, M. M.: Tumors of Bone. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1949, p. 164.
33. Gilmer, W. S., Higley, G. B., and Kilgore, W. E.: Atlas of Bone Tumors. St. Louis, Mosby, 1963.
34. Goodsell, J. O., and Hubinger, H. L.: Benign chondroblastoma of mandibular condyle: Report of a case. J. Oral Surg., *22*:355, 1964.
35. Gravanis, M. B., and Giansanti, J. S.: Benign chondroblastoma: Report of four cases with a discussion of the presence of ossification. Am. J. Clin. Pathol., 55:624, 1971.
36. Green, P., and Whittaker, R. P.: Benign chondroblastoma: Case report with pulmonary metastases. J. Bone Joint Surg., *57-A*:418, 1975.
37. Hadders, H. N., Donner, R., and Van Rijssel, T. G.: Chondroblastoma benignum. Ned. Tijdschr. Geneeskd., *100*:2648, 1956.
38. Hammarstrom, S.: Ein Fall von chondroblastischem Sarkom. Acta Radiol., *15*:608, 1934.
39. Harnar, S. G., Cody, D. T. R., and Dahlin, D. C.: Benign chondroblastoma of the temporal bone. Otolaryngol. Head Neck Surg., *87*:229, 1979.
40. Hatcher, C. H.: The development of sarcoma in bone subjected to roentgen or radium irradiation. J. Bone Joint Surg., *27*:179, 1945.
41. Hatcher, C. H., and Campbell, J. C.: Benign chondroblastoma of bone: Its histologic variations and a report of late sarcoma in the site of one. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:411, 1951.
42. Heitner, H.: Das benigne Chondroblastom. Beitr. Orthop. Traumatol., *26*:433, 1979.
43. Hudson, T. M., and Hawkins, I. F.: Radiologic evaluation of chondroblastoma. Radiology, *139*:1, 1981.
44. Hull, M. T., Gonzales-Crussi, F., DeRosa, G. P., and Graul, R. S.: Aggressive chondroblastoma. Report of a case with multiple bone and soft tissue involvement. Clin. Orthop., *126*:261, 1977.
45. Humphrey, A., Gilday, D. L., and Brown, R. G.: Bone scintigraphy in chodroblastoma. Radiology, *137*:497, 1980.
46. Huvos, A. G., and Marcove, R. C.: Chondroblastoma of bone. Clin. Orthop., *95*:300, 1973.
47. Huvos, A. G., Higinbotham, N. L., Marcove, R. C., and O'Leary, P.: Aggressive chondroblastoma: Review of the literature in aggressive behavior and metastasis with a report of one new case. Clin. Orthop., *126*:266, 1977.
48. Huvos, A. G., Marcove, R. C., Erlandson, R. A., and Mike, V.: Chondroblastoma of bone. A clinicopathologic and electron microscopy study of 25 cases. Cancer, *29*:760, 1972.
49. Jaffe, H. L.: Juxtacortical chondroma. Bull. Hosp. Joint Dis., *17*:20, 1956.
50. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 44.
51. Jaffe, H. L., and Lichtenstein, L.: Benign chondroblastoma of bone; a reinterpretation of the so-called calcifying or chondromatous giant cell tumor. Am. J. Pathol., *18*:969, 1942.
52. Kahmann, R., Gold, R. H., Eckardt, J. J., and Mirra, J. M.: Case report 337: Cystic chondroblastoma of calcaneus. Skeletal Radiol., *14*:301, 1985.
53. Kahn, L. B., Wood, F. M., and Ackerman, L. V.: Malignant chondroblastoma. Report of two cases and review of the literature. Arch. Pathol., *88*:371, 1969.
54. Kamienska, J.: Benign chondroblastoma of soft tissue of the knee joint. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *44*:299, 1979.
55. Kingsley, T. C., and Markel, S. F.: Extraskeletal chondroblastoma: A report of the first recorded cases. Cancer, *27*:203, 1971.
56. Kricum, M. E., Kricum, R., and Haskin, M. E.: Chondroblastoma of the calcaneus: Radiographic features with emphasis on location. A.J.R., *128*:613, 1977.
57. Kunkel, M. G., Dahlin, D. C., and Young, H. H.: Benign chondroblastoma. J. Bone Joint Surg., *38-A*:817, 1956.
58. Levine, G. D., and Bensch, K. G.: Chondroblastoma—the nature of the basic cell. Cancer, *29*:1546, 1972.
59. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 4th Ed. St. Louis, Mosby, 1972, p. 45.
60. Lichtenstein, L., and Kaplan, L.: Benign chondroblastoma of bone: Unusual localization in femoral capital epiphysis. Cancer, 2:793, 1949.
61. Lodwick, G. S.: The Bones and Joints. Chicago, Year Book, 1971, pp. 236–247.
62. McBryde, A., Jr., and Goldner, J. L.: Chondroblastoma of bone. Am. J. Surg., *36*:94, 1970.
63. McLaughlin, R. E., Sweet, D. E., Webster, T., and Merritt, W. M.: Chondroblastoma of the pelvis suggestive of malignancy. J. Bone Joint Surg., *57-A*:549, 1975.
64. McLeod, R. A., and Beabout, J. W.: The roentgenographic features of chondroblastoma. A.J.R., *118*:464, 1973.
65. Mangini, U.: Benign chondroblastoma localized in the capitate bone. A case report. Bull. Hosp. Joint Dis., *15*:50, 1964.
66. Middlemiss, J. H.: Cartilages tumours. Br. J. Radiol., *37*:277, 1964.
67. Mirra, J. M.: Bone Tumors Diagnosis and Treatment: Chondroblastoma. Philadelphia, Lippincott, 1980 p. 222.
68. Mirra, J. M., Ulich, T. R., Eckardt, J. J., and Bhuta, S.: "Aggressive" chondroblastoma. Light and ultramicroscopic findings after en bloc resection. Clin. Orthop., *178*:276, 1983.
69. Moore, T. M., Roe, J. B., and Harvey, J. P.: Chon-

droblastoma of the talus. J. Bone Joint Surg., 59-A:830, 1977.
70. Naidoo, K. S.: Chondroblastoma. J. Bone Joint Surg., 67-B:508, 1985.
71. Netherlands Committee on Bone Tumors: Radiological Atlas of Bone Tumors. Vol. 2. The Hague, Mouton, 1973.
72. Neviaser, R. J., and Wilson, J. N.: Benign chondroblastoma in the finger. J. Bone Joint Surg., *54-A*:389, 1972.
73. Oppenheim, J. M., and Boal, R. W.: Benign chondroblastoma (Codman's tumor): Case report and review of literature. U.S. Armed Forces Med. J., *6*:279, 1955.
74. Paunier, J. P., Candardjis, G., and Wettstein, P.: Le chondroblastome. Description de trois nouveaux cas. Radiol. Clin., 36:236, 1967.
75. Plum, G. E., and Pugh, D. G.: Roentgenologic aspects of benign chondroblastoma of bone. A.J.R., 79:584, 1958.
76. Raina, V.: Benign chondroblastoma, a clinicopathological study of ten cases. Indian J. Cancer, *16*:22, 1979.
77. Renfer, H. R.: Chondroblastoma: A rare primary bone tumor. Radiol. Clin. 29:288, 1960.
78. Reyes, C. V., and Kathuria, S.: Recurrent and aggressive chondroblastoma of the pelvis with late malignant neoplastic changes. Am. J. Surg. Pathol., 3:449, 1979.
79. Riddell, R. J., Louis, C. J., and Bromberger, N. A.: Pulmonary metastasis from chondroblastoma of the tibia. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *55-B*:848, 1973.
80. Roberts, P. F., and Taylor, J. G.: Multifocal benign chondroblastomas: Report of a case. Hum. Pathol., *11*:296, 1980.
81. Ross, J. A., and Dawson, E. K.: Benign chondroblastoma of bone. J. Bone Joint Surg., *57-B*:78, 1975.
82. Salzer, M., Salzer-Kuntschik, M., and Kretschmer, G.: Das benigne Chondroblastoma. Arch. Orthop. Unfallchir., *64*:229, 1968.
83. Schajowicz, F.: Tumors and Tumor-like Lesions of Bone and Joints. Chondroblastoma. New York, Springer-Verlag, 1981, p. 135.
84. Schajowicz, F., and Gallardo, H.: Epiphyseal chondroblastoma of bone. A clinico-pathological study of 69 cases. J. Bone Joint Surg., 52-B:205, 1970.
85. Schrijver, J.: Reusceltumor van het skelet. The Netherlands Committee on Bone Tumors. The Hague, Thesis, 1982.
86. Schulze, K., Trengut, H., and Muller, G. E.: Benignes Chondroblastom—Malignes radiologisches Bild. Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nuklearmed. Eranzungsband, *132*:450, 1980.
87. Shanmuga, T. K.: Benign chondroblastoma. J. Bone Joint Surg., *48-B*:92, 1966.
88. Sherman, R. S., and Uzel, A. R.: Benign chondroblastoma of bone: Its roentgen diagnosis. A.J.R., *76*:1132, 1956.
89. Sirsat, M. V., and Doctor, V. M.: Benign chondroblastoma of bone. J. Bone Joint Surg., *52-B*:741, 1970.
90. Smith, D. A., Graham, W. C., and Smith, F. R.: Benign chondroblastoma of bone. J. Bone Joint Surg., *44-A*:571, 1962.
91. Sotelo-Avila, C., Sundaram, M., Kyriakos, M., Graviss, E. R., and Tayob, A. A.: Case report 373: Diametaphyseal chondroblastoma of the upper portion of the left femur. Skeletal Radiol., *15*:387, 1986.
92. Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: Tumors of bone and cartilage. *In* Atlas of Tumor Pathology, Series 2, Fascicle 5. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971, pp. 33–50.
93. Springfield, D. S., Capanna, R., Gherlinzoni, F., Picci, P., and Campanacci, M.: Chondroblastoma: A review of seventy cases. J. Bone Joint Surg., *67-A*:748, 1985.
94. Steiner, G. C.: Postradiation sarcoma of bone. Cancer, *18*:603, 1965.
95. Sundaram, T. K. S.: Benign chondroblastoma. J. Bone Joint Surg., *48-B*:92, 1966.
96. Treasure, E. R.: Benign chondroblastoma of bone. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *37-B*:462, 1955.
97. Valls, J., Ottolenghi, C. E., and Schajowicz, F.: Epiphyseal chondroblastoma of bone. J. Bone Joint Surg., *33-A*:997, 1951.
98. Wellman, K. F.: Chondroblastoma of the scapula: A case report with ultrastuctural observations. Cancer, *24*:408, 1969.
99. Welsh, R. A., and Meyer, A. T.: A histogenetic study of chondroblastoma. Cancer, *17*:578, 1964.
100. Wilner, D.: Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Benign Chondroblastoma. Vol. 1. Philadelphia, Saunders, 1982, p. 453.
101. Wirman, J. A., Crissman, J. D., and Aron, B. F.: Metastatic chondroblastoma: Report of an unusual case treated with radiotherapy. Cancer, 44:87, 1979.
102. Wright, J. L., and Sherman, M. S.: An unusual chondroblastoma. J. Bone Joint Surg., *46-A*:597, 1964.
103. Yaghmai, F.: Angiography of Bone and Soft Tissue Lesions. Benign Chondroblastoma. Berlin, Heidelberg, New York, Springer-Verlag, 1979, p. 82.
104. Zucchi, V., Odella, F., and Mapelli, S.: Benign epiphyseal chondroblastoma adjacent to the femoral intercondylar fossa. Ital. J. Orthop. Traumatol., *10*:369, 1984.

FIBROMA CONDROMIXOIDE

En el fibroma condromixoide, el tejido lesional es más bien cartilaginoso, mezclado con zonas de elementos mixomatosos y fibrosos; los componentes mixomatosos quizá provienen de la degeneración de tejido condroide, en tanto que los fibrosos provendrían de la reparación de zonas degeneradas. El tumor surge más bien en niños de mayor edad y en adultos jóvenes, y está situado por lo regular en un miembro pélvico, y en el 50% de los casos, aproximadamente, la tibia es el hueso afectado. Otros sitios incluirían fémur, peroné, metatarsianos y calcáneos. Rara vez se observa en la extremidad escapular, una costilla o en la pelvis. No muestra predilección por uno u otro sexos.

Cuadro patológico

El aspecto a simple vista depende de las cantidades relativas de tejidos condroide, mixoide y fibroso. Las zonas cartilaginosas son firmes y de color gris perla; el tejido mixoide es blando y gelatinoso y el fibroso firme y blanco. En el fibroma condromixoide calcifi-

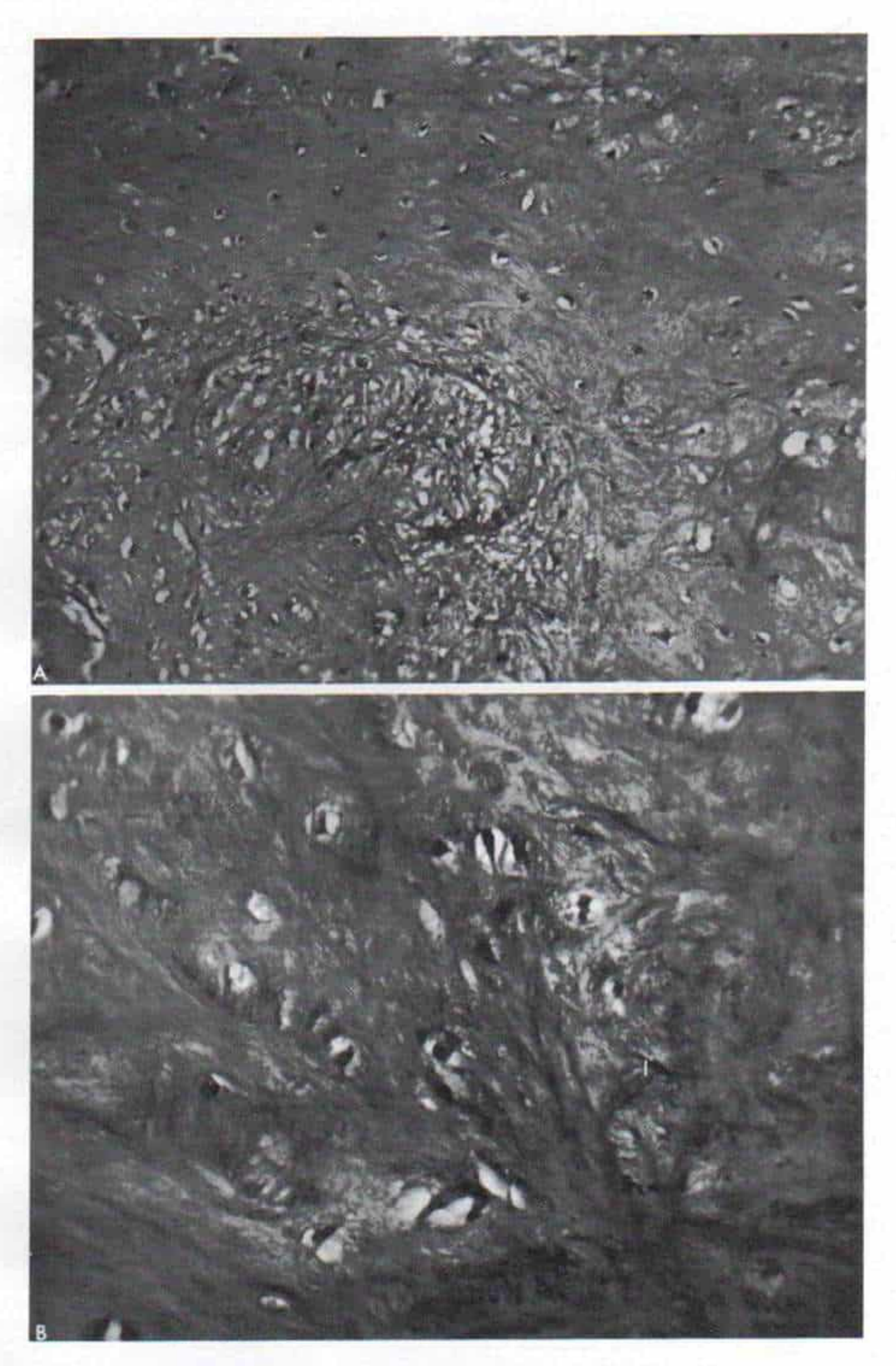


Fig. 3-269. Fibroma condromixoide del cuello del fémur derecho.

A y **B**, microfotografías (× 100 y × 250). Se aprecia la imagen histológica característica. Se observan los núcleos ovoides y de tamaño moderado de las células que están ampliamente separadas por matriz mixoide y condroide.

cado maduro, los tejidos blandos que lo cubren por lo común no están atacados y es fácil separarlos del hueso subyacente. Al palpar la lesión su consistencia es gredosa. Las células básicas son pequeñas y redondeadas y están separadas por un material vacuolado y mixoide (fig. 3-269).

Cuadro clínico

Los signos físicos y síntomas son mínimos y no surgen. A menudo la lesión se identifica de modo accidental cuando se estudia un hueso por radiografías después de una lesión. El síntoma más común es el dolor local leve o intermitente, pero en la palpación la zona lesional posiblemente no duele. A veces se identifica un fibroma condromixoide por la aparición de una fractura patológica.

Signos radiográficos e imagenológicos

Por la radiografía se advierte una zona oval o redondeada de rarefacción de situación excéntrica en la zona metafisaria de un hueso largo. El borde externo está definido por una "cáscara" o capa fina de hueso reactivo, en tanto que el contorno interno lo está por un borde festoneado e irregular. Puede medir 7 a 8 cm en su diámetro máximo. En el niño de corta edad, el fibroma condromixoide puede comprimir la fisis. Al madurar el esqueleto se aleja de la fisis y entre ella y el tumor aparece hueso esponjoso normal. En el adulto la lesión, al madurar, presenta diversos grados de calcificación. En el diagnóstico diferencial habrá que considerar fibroma desmoplásico, granuloma eosinófilo, quistes aneurismáticos de hueso, y un quiste óseo solitario. El condroblastoma benigno tiene situación epifisaria y no se han señalado casos de transformación maligna de un fibroma condromixoide.

Por medio de tomografía lineal y computadorizada se advertirán fácilmente los detalles del tumor, en particular su relación con la fisis vecina, y si hay tejido esponjoso normal adecuado entre la neoplasia y la lámina de crecimiento; los dos métodos de diagnóstico señalarán el borde externo, es decir si rompió o no la corteza y se extendió a tejidos blandos. La gammagrafía con ^{99m}Tc señalará mayor captación, que puede disminuir al madurar la lesión. La angiografía no está indicada. Los estudios anteriores indicarán que gran parte de los fibromas condromixoides son neoplasias en etapa 2 activa y muy ocasionalmente están en la etapa 3 activa.

Tratamiento

La ablación extracapsular con suficiente reborde es el tratamiento, y el defecto resultante, si es grande, se rellena de hueso esponjoso y cortical autólogo. Si la lesión está cerca de la fisis será mejor diferir la intervención quirúrgica hasta que el tumor se haya separado de la lámina de crecimiento y exista una zona adecuada de hueso esponjoso normal entre los dos puntos. No son útiles la radioterapia ni la quimioterapia en el tratamiento del fibroma condromixoide.

Bibliografía

1. Adler, C. P.: Fibromyxoma of the femoral neck. J. Cancer Res. Clin. Oncol., *101*:183, 1981.
2. Adler, C. P.: Case report 338: Chondromyxoid fibroma (CMF) of the radius associated with an aneurysmal bone cyst (ABC). Skeletal Radiol., *14*:305, 1985.
3. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: Orthopedic Diseases. 4th Ed. Philadelphia, Saunders, 1975, p. 545.
4. Andrew, T., Kenwright, J., and Woods, C.: Periosteal chondromyxoid fibroma of the tibia. Acta Orthop. Scand., *53*:467, 1982.
5. Attar, S.: Myxoma: Clinicopathologic study. Am. J. Surg., *91*:755, 1956.
6. Bauer, T. W., Dorfman, H. D., and Latham, J. T.: Periosteal chondroma. A clinicopathologic study of 23 cases. Am. J. Surg. Pathol., *6*:631, 1982.
7. Bauer, W. H., and Harell, A.: Myxoma of bone. J. Bone Joint Surg., *36-A*:263, 1954.
8. Benedetti, G. B., Canepa, G., and Garcia, M.: Il fibroma condromixoide dell'osso. Arch. Putti Chir. Organi Mov. *17*:44, 1962.
9. Benson, W. R., and Bass, S., Jr.: Chondromyxoid fibroma: First report of occurrence of this tumor in vertebral column. Am J. Clin. Pathol., *25*:1290, 1955.
10. Besse, B. E., Jr., Dahlin, D. C., Pugh, D. G., and Ghormley, R. K.: Aneurysmal bone cysts: Additional considerations. Clin. Orthop., *7*:93, 1956.
11. Bialik, V., Kedar, A., Ben-Arie, Y., Kleinhaus, U., and Fishman, J.: Case report 315: Parosteal (periosteal juxtacortical) chondromyxoid fibroma of the upper end of the femur. Skeletal Radiol., *13*:323, 1985.
12. Bloodgood, J. C.: Bone tumors: Myxoma. Ann. Surg., *80*:817, 1924.
13. Boriani, S., Bacchini, P., Bertoni, F., and Campanacci, M.: Periosteal chondroma, a review of twenty cases. J. Bone Joint Surg., *65-A*:205, 1981.
14. Bruce, K. W., and Royer, R. Q.: Central fibromyxoma of maxilla. Oral Surg., *5*:1277, 1952.
15. Chacha, P. B., and Tan, K. K.: Periosteal myxoma of the femur. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1091, 1972.

16. Coley, B. L.: Neoplasms of Bone. 2nd Ed. New York, Hoeber, 1960, p. 139.
17. Coley, B. L., and Santoro, A. J.: Benign central cartilaginous tumors of bone. Surgery, *22*:411, 1947.
18. Conaty, J. P., Biddle, M., and McKeever, F. M.: Osseous coccidioidal granuloma. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1109, 1959.
19. Copello, O.: Mixoma del metatarsiano. Bol. Trab. Soc. Cir. Buenos Aires, *19*:1151, 1935.
20. Crabbe, W. A.: Chondromyxoid fibroma of bone. Proc. R. Soc. Med., *55*:353, 1962.
21. Dabska, M., Rudowski, W., and Loth, F.: Fibroma chondromyxoides. Nowotwory, *9*:275, 1959.
22. Dahlin, D. C.: Chondromyxoid fibroma of bone with emphasis on its morphological relationship to benign chondroblastoma. Cancer, *9*:195, 1956.
23. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978.
24. Dahlin, D. C., and Beabout, J. W.: Differentiation of lowgrade chondrosarcomas. Cancer, *28*:461, 1971.
25. Dahlin, D. C., Wells, A. H., and Henderson, E. D.: Chondromyxoid fibroma of bone; report of two cases. J. Bone Joint Surg., *35-A*:831, 1953.
26. De Santos, L. A., and Spjut, H. J.: Periosteal chondroma: Radiographic spectrum. Skeletal Radiol., *6*:15, 1981.
27. Dutz, W., and Stout, A. P.: The myxoma in childhood. Cancer, *14*:629, 1961.
28. Edmunds, L. H., and Jones, H.: CMF of bone. Bull. Mason Clin., *10*:1, 1956.
29. Feldman, F., Hecht, H. L., and Johnston, A. D.: Chondromyxoid fibroma of bone. Radiology, *94*:249, 1970.
30. Fery, A., Schmitt, D., and Lefakis, P.: Malignant degeneration of a recurrent chondromyxoid fibroma. Ann. Chir., *31*:719, 1977.
31. Fillippone, M. J.: Malignant chondromyxofibroma. Case report. J. Am. Podiatry Assoc., *56*:237, 1966.
32. Frank, M. W. E., and Rockwood, C. A.: Chondromyxoid fibroma: Review of the literature and report of four cases. South. Med. J., *62*:1248, 1969.
33. Freund, E.: Unusual cartilaginous tumor formation of the skeleton. Arch. Surg., *33*:1054, 1936.
34. Gerard-Marchant, P.: Un cas de fibrome chondromyxoide. Mém. Acad. Chir., *84*:126, 1958.
35. Gilmer, W. S., Highley, G. B., Jr., and Kilgore, W. E. (eds.): Atlas of Bone Tumors. St. Louis, Mosby, 1963, pp. 36–39.
36. Gilmer, W. S., Jr., Kilgore, W., and Smith, H.: Central cartilaginous tumors of bone. Clin. Orthop., *26*:81, 1963.
37. Goorwitch, J.: Chondromyxoid fibroma of rib: Report of an unusual benign primary tumor. Dis. Chest, *20*:186, 1951.
38. Hadders, H. N., and Osterdoom, H. J.: Chondromyxoid fibroma of bone: Case. Ned. Tijdschr. Geneeskd., *98*:555, 1954.
39. Harbert, F., Gerry, R. G., and Dimmette, R. M.: Myxoma of maxilla. Oral Surg., *2*:1414, 1949.
40. Herfarth, H.: Ein zentrales Myxom der Tibia. Arch. Klin. Chir., *170*:283, 1932.
41. Hill, J. A., Victor, T. A., Dawson, W. J., and Milgram, J. W.: Myxoma of the toe. J. Bone Joint Surg., *60-A*:128, 1978.
42. Hovnanian, A. P.: Myxoma of maxilla, report of two cases. Oral Surg., *6*:927, 1953.
43. Hutchison, J., and Park, W. W.: Chondromyxoid fibroma of bone. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *42-B*:542, 1960.
44. Iwata, S., and Coley, B. L.: Report of six cases of chondromyxoid fibroma of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *107*:571, 1958.
45. Jaffe, H. J.: Tumors and Tumorous Conditions of Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 203.
46. Jaffe, H. L., and Lichtenstein, L.: Chondromyxoid fibroma of bone: A distinctive benign tumor likely to be mistaken especially for chondrosarcoma. Arch. Pathol., *45*:541, 1948.
47. Lamb, H. D.: Myxoma of orbit, with case report and anatomical findings. Arch. Ophthalmol., *57*:425, 1928.
48. Lawson, J. P., and Barwick, K. W.: Case report 209: Chondromyxoid fibroma of the left first rib. Skeletal Radiol., *9*:53, 1982.
49. Lettin, A. W. F.: Unusual case of chondromyxoid fibroma of bone. Proc. R. Soc. Med., *56*:10, 1963.
50. Levy, W., Aegerter, E., and Kirkpatrick, J.: The nature of cartilaginous tumors. Radiol. Clin. North Am., *2*:327, 1964.
51. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 4th Ed. St. Louis, Mosby, 1972, p. 57.
52. Lichtenstein, L., and Bernstein, D.: Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. Cancer, *12*:1142, 1959.
53. Lichtenstein, L., and Kaplan, L.: Benign chondroblastoma of bone: Unusual localization in femoral capital epiphysis. Cancer, *2*:793, 1949.
54. Lipkin, S. I.: Malignant chondromyxoid fibroma of humerus. Vopr. Onkol., *12*:61, 1966. (In Russian).
55. Lodwick, G. S.: The Bones and Joints. Chicago, Year Book, 1971, pp. 168–183.
56. Marcove, R. C., Kambolis, C., Bullough, P. G., and Jaffe, H. L.: Fibromyxoma of bone. Cancer, *17*:1209, 1964.
57. Mauck, R. H., and Carpenter, E. B.: Chondromyxoid fibroma of bone. Report of case. Virginia Med. Monthly, *86*:210, 1959.
58. McClur, D. K., and Dahlin, D. C.: Myxoma of bone. Report of three cases. Mayo Clin. Proc., *52*:249, 1977.
59. Mayer, B. S.: Chondromyxoid fibroma of lumbar spine. J. Can. Assoc. Radiol., *29*:271, 1978.
60. Murphy, N. B., and Price, C. H. G.: The radiological aspects of chondromyxoid fibroma. Clin. Radiol., *22*:261, 1971.
61. Norman, A., and Steiner, G. C.: Case report 38. Skeletal Radiol., *2*:105, 1978.
62. Norman, A., and Steiner, G. C.: Case report 66. Skeletal Radiol., *3*:115, 1979.
63. Ottolenghi, C. E., and Petracchi, L. J.: Chondromyxosarcoma of the calcaneus. J. Bone Joint Surg., *35-A*:211, 1953.
64. Perou, M. L., Kolis, J. A., Zaeske, E. V., and Borja, S. R.: Myxoma of the toe. Cancer, *20*:1030, 1967.
65. Plum, E. G., and Pugh, D. G.: Roentgenographic aspects of benign chondroblastoma of bone. A.J.R., *79*:584, 1958.
66. Prichard, R. W., Stoy, R. P., and Barwick, J. T. F.: Chondromyxoid fibroma of the scapula. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1759, 1964.
67. Rahimi, A., Beabout, J. W., Ivins, J. C., and Dahlin, D. C.: Chondromyxoid fibroma: A clinicopathological study of 76 cases. Cancer, *30*:726, 1972.
68. Ralph, L. L.: Chondromyxoid fibroma of bone. J. Bone Joint Surg., *44-B*:7, 1962.
69. Ryall, R. D.: Chondromyxoid fibroma of bone. Br. J. Radiol., *43*:71, 1970.
70. Salzer, M., and Salzer-Kuntschik, M.: Das chondromyxoid Fibrom. Langenbecks Arch. Klin. Chir., *312*:216, 1965.
71. Scaglietti, O., and Stringa, G.: Myxoma of bone in childhood. J. Bone Joint Surg., *43-A*:67, 1961.
72. Schajowicz, F.: Tumors and Tumorlike Lesions of Bone and Joints. New York, Springer-Verlag, 1981.
73. Schajowicz, F., and Gallardo, H.: Chondromyxoid fibroma (fibromyxoid chondroma) of bone. J. Bone Joint Surg., *53-B*:198, 1971.
74. Schayik, S., and Rosman, M. A.: Malignant degenera-

tion of a chondromyxoid fibroma in a child. Can. J. Surg., *18*:354, 1975.
75. Seth, H. N., and Rao, B. D. P.: Chondromyxoid fibroma of bone: Report on three cases. Indian J. Pathol. Bacteriol., 7:112, 1964.
76. Shlapoberskii, V. I., and Zatsepin, S. T.: Clinical observations of chondromyxoid fibroma of bone. Vopr. Onkol., *10*:15, 1964.
77. Siderman, S., Sarrafian, S., and Topouzian, L. K.: Chondromyxoid fibroma of bone: Report of a case with a pathological fracture. Northwest. Univ. Med. School Q. Bull., *34–35*:346, 1960.
78. Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: Atlas of Tumor Pathology. Second Series, Fascicle 5. Tumors of Bones and Cartilage. Washington, D. C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971, p. 50.
79. Sponsel, K. H., McDonald, J. R., and Ghormley, R. K.: Myxoma and myxosarcoma of soft tissue of extremities. J. Bone Joint Surg., *34-A*:820, 1952.
80. Stout, A. P.: Myxoma, tumor of primitive mesenchyme. Ann. Surg., *127*:706, 1948.
81. Stradford, H. T.: Chondromyxoid fibroma of bone. Bull. Charlotte Mem. Hosp., *3*:71, 1948.
82. Teitelbaum, S. L., and Bessone, L.: Resection of a large chondromyxoid fibroma of the sternum. Report of the first case and review of the literature. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., *57*:333, 1969.
83. Turcotte, B., Pugh, D. G., and Dahlin, D. C.: The roentgenographic aspects of chondromyxoid fibroma of bone. A.J.R., *87*:1085, 1962.
84. Uehlinger, E.: Die pathologische Anatomie der Knochengeschwulste. Helv. Chir. Acta, *26*:597, 1959.
85. Uematsu, A., Coy, J. T., III, Hodges, S. O., Goodman, R. P., and Brower, T. D.: Malignant chondromyxoid fibroma of the scapula. South. Med. J., *70*:1469, 1977.
86. Vix, V. A., and Fahmy, A.: Unusual appearance of a chondromyxoid fibroma. Radiology, *92*:365, 1969.
87. Wrenn, R. N., and Smith, A. G.: Chondromyxoid fibroma. South. Med. J., *47*:848, 1954.
88. Zeman, S. C., and Hurley, E. J.: Chondromyxoid fibroma of the rib initially seen as a pulmonary lesion. J.A.M.A., *242*:2588, 1979.

OSTEOMA OSTEOIDE

Es una lesión ósea caracterizada por la formación de un pequeño nido de tejido osteoide de calcificación variable, pero un estroma de tejido conectivo vascular relativamente laxo, rodeado de un borde de hueso esclerótico denso; en forma típica, la lesión es dolorosa. Jaffe en 1935[72] la describió como una entidad particular. Sin embargo, en la literatura se han identificado señalamientos previos de casos evidentes de esta lesión conocidas con nombres como "osteomielitis no supurada esclerosante". Es importante diferenciar el trastorno, del osteoblastoma benigno o del "osteoma osteoide gigante"; estos últimos en su imagen histológica se asemejan al osteoma osteoide. La diferenciación entre los dos incluye aspectos como tamaño (el osteoblastoma es mayor); grado de esclerosis (el osteoma osteoide, en términos generales, tiene una cantidad mayor de hueso esclerótico denso que lo rodea) y evolución natural (el osteoblastoma puede ser más agresivo).

Edad y predilección por sexos

El osteoma osteoide afecta más bien a niños y adultos jóvenes, entre los 10 y 25 años de edad, y su prevalencia es del doble en el varón que en la mujer. La lesión no es rara.

Sitios de afectación

El osteoma mencionado puede afectar cualquier hueso, y los que con mayor frecuencia ataca son el fémur y la tibia, aunque a veces aparece en peroné, húmero, vértebras, astrágalo y calcáneo. En casos muy raros pueden surgir en una costilla, el iliaco, la rótula, metatarsianos o falanges.

Cuadro patológico

Se piensa que la lesión es una neoformación; su patogenia no es inflamatoria ni infecciosa y no representa un fenómeno de reparación.

En forma característica, se advierte un nido compuesto de matriz de tejido conectivo fuertemente vascularizado en la que hay grados diversos de tejido osteoide y trabéculas irregulares de hueso inmaduro (fig. 3-270). Las células lesionales son osteoblastos, diferentes de las células mesenquimatosas en proliferación en las hileras reactivas vecinas. En un lapso de meses o años el nido estimula la producción de hueso denso que lo rodea y se extiende un tramo desde él. Si la lesión es intracortical, será notable la hiperostosis cortical reactiva. Por regla general, el hueso reactivo está más vascularizado de lo normal, y hay engrosamiento del periostio suprayacente. En la cirugía, cuando se expone el nido, se advierte que es tejido blando vascularizado azul rojizo, a diferencia del hueso reactivo denso que lo rodea. Al madurar el nido pasa por un grado variable de calcificación.

Cuadro clínico

El osteoma osteoide puede presentar muy diversos síntomas y en algunos casos fenó-

menos neurológicos según el área afectada.

El dolor es el síntoma inicial; es leve en los comienzos y tiende a aumentar el punto en el cual interfiere con el sueño. Puede ser intermitente, pero por lo regular es continuo. El paciente por lo común aportará voluntariamente el dato de que la aspirina alivia el dolor impresionantemente pero sólo por un lapso breve, y que las actividades deportivas lo intensifica. A veces el consumo de bebidas alcohólicas desencadena dolor intenso. En la exploración es característico el dolor intensísimo al palpar el sito de la lesión. Puede identificarse por palpación una zona de tumefacción dura, lisa y local en lesiones de situación superficial. La masa se debe a reacción perióstica esclerótica y suele haber en su punto más alto dolor agudo local a la palpación.

Si el tumor aparece en un hueso del miembro pélvico puede haber cojera leve, y si aparece en una articulación, a veces se advierte rigidez; la "sinovitis por simpatía" puede ser causada por una lesión debajo del cartílago articular. Es común la atrofia por desuso. Si el osteoma aparece en una vértebra o en una costilla puede haber espasmo de músculos paravertebrales y deformidad raquídea. Si el cuadro inicial es de una escoliosis dolorosa hay que descartar osteoma osteoide por medio de gammagrafía de huesos con ^{99m}Tc. El osteoma puede remedar cuadros neurológicos; por ejemplo, a veces se advierte transpiración y dolor excesivos en las manos si la lesión está en la porción superior del húmero o de la columna cervical. Los síntomas pueden sugerir ciática si la masa está en la porción proximal del fémur o en la pelvis. La atrofia del cuádriceps y la arreflexia o la hiporreflexia patelar pueden sugerir un tumor de médula espinal; a veces los neurocirujanos han practicado mielografía para descartar lesiones intrarraquídeas y más tarde se corrobora el diagnóstico de osteoma osteoide del fémur.

A menudo en sus etapas incipientes no se identifica la lesión, y la molestia se atribuye a causas psicológicas.

Signos radiográficos e imagenológicos

El cuadro radiográfico es típico y diagnóstico. De manera característica, el nido tiene la forma de una pequeña zona radiolúcida, con esclerosis vecina de hueso, que puede abarcar cierta distancia desde ella (figs. 3-271 a 3-276). Es típica del osteoma osteoide una zona reactiva intensa cuyo tamaño es varias veces el de la lesión primaria. Sin embargo, el hueso cortical denso a menudo disimula la radiolucidez del pequeño nido, y obliga a una técnica de penetración importante (exposición duradera) y proyecciones circulares "circunscritas" desde diversos ángulos, para demostrar el nido. Un nido oculto radiográficamente puede identificarse sin problemas y definirse de la esclerosis ósea vecina por medio de tomografía computadorizada y lineal (fig. 3-277, *D*). La calcificación de la porción central del nido se advertirá en la forma de un rasgo radioopaco en la radiografía. En los estudios de resonancia magnética nuclear no se advierte el nido (fig. 3-278).

La gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc señala un incremento notable en la captación del núclido en el nido (fig. 3-277, *C*). La actividad en el área esclerótica periférica es inmensa, pero menor que la del nido. La gammagrafía con isótopos es de enorme utilidad para identificar la zona de la lesión; particularmente en la columna y la pelvis, que pueden ser zonas radiográficamente "oscuras" por tomografía computadorizada se localizará el nido dentro del área esclerótica del hueso.

Cuando se sospecha osteoma osteoide, los pasos en el diagnóstico para identificar la lesión deben ser: en primer lugar, radiografías corrientes; en segundo lugar, gammagramas de huesos y en tercer lugar, tomografía computadorizada con tomografía lineal o sin ella. En casos escogidos cabe practicar resonancia magnética.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir la osteomielitis subaguda porque un absceso óseo en la radiografía aparece con una imagen muy similar a la de un nido de osteoma osteoide. Un pequeño absceso óseo por lo común es redondo y posee conductos irregulares que llegan a la porción de hueso esclerótico reactivo, en tanto que el nido de un osteoma osteoide tienen configuración oval y no posee extensiones irregulares dentro del hueso reactivo que lo rodea. Desde el punto de vista clínico, el patrón del dolor de los dos cuadros es diferente, y el calor y la hinchazón locales son más notables en casos de un absceso óseo. La aspiración local de la lesión (si es superficial) bajo control con intensificador de imagen o biopsia abierta corroborará el diagnóstico.

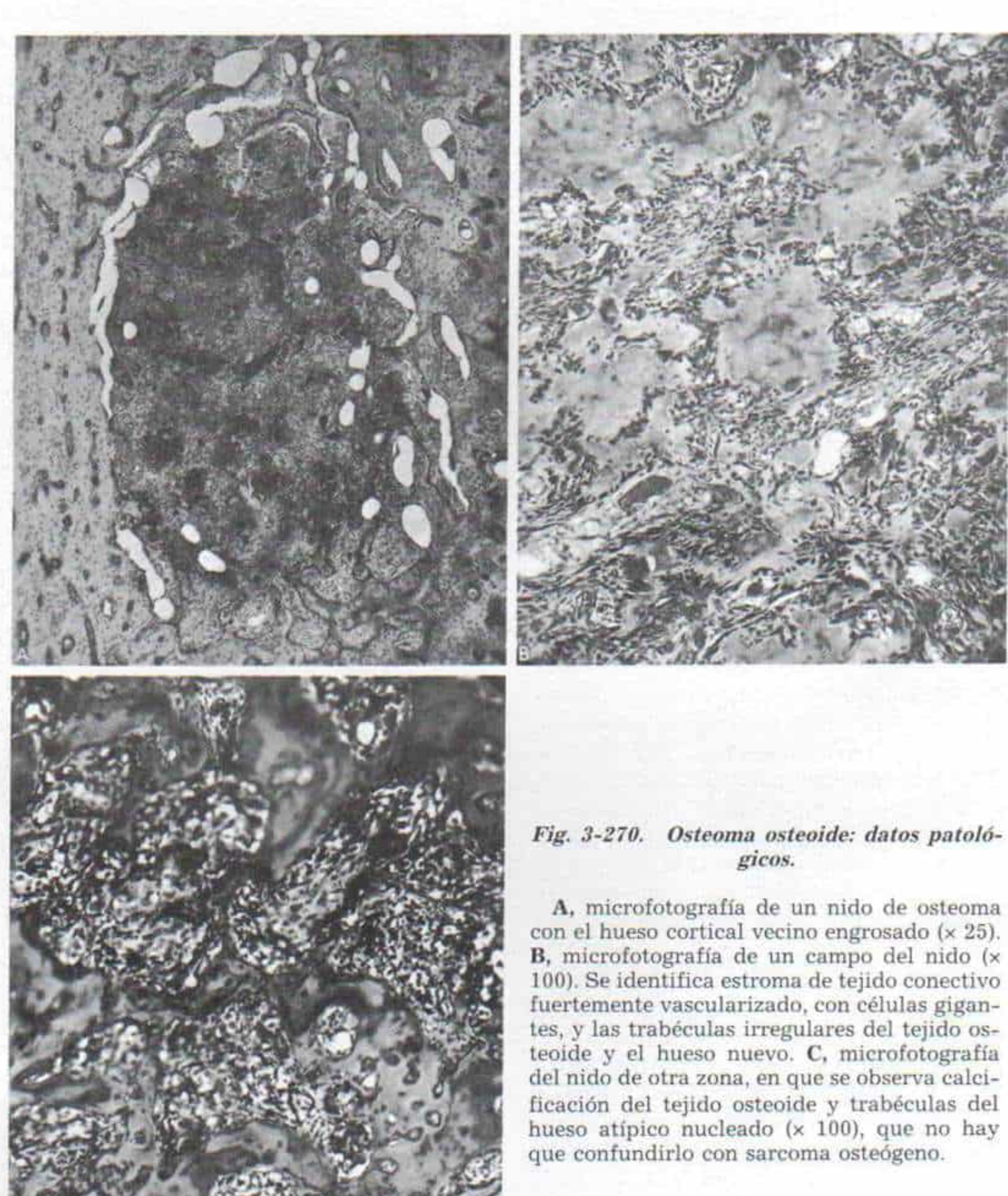


Fig. 3-270. Osteoma osteoide: datos patológicos.

A, microfotografía de un nido de osteoma con el hueso cortical vecino engrosado (× 25). **B**, microfotografía de un campo del nido (× 100). Se identifica estroma de tejido conectivo fuertemente vascularizado, con células gigantes, y las trabéculas irregulares del tejido osteoide y el hueso nuevo. **C**, microfotografía del nido de otra zona, en que se observa calcificación del tejido osteoide y trabéculas del hueso atípico nucleado (× 100), que no hay que confundirlo con sarcoma osteógeno.



Fig. 3-271. Osteoma osteoide del fémur.

Las radiografías señalan el nido y el notable engrosamiento cortical de tipo reactivo.

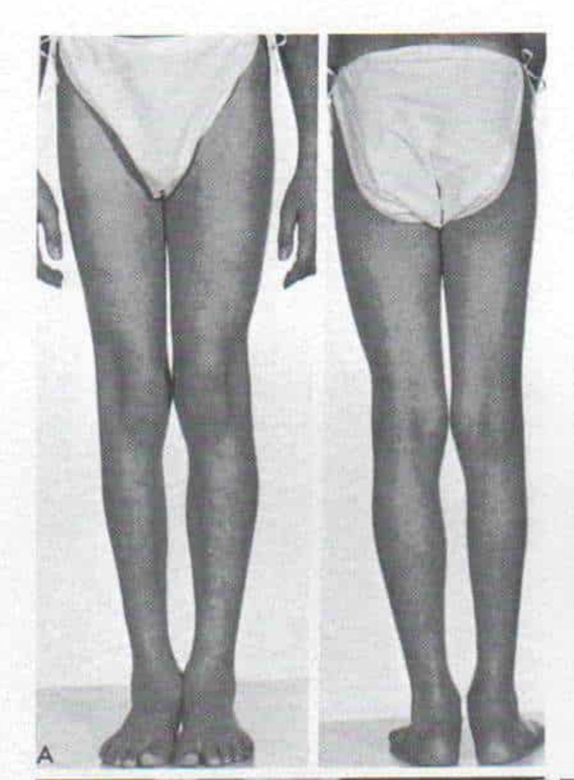


Fig. 3-272. Osteoma del astrágalo.

Niña de 12 años cuyo cuadro inicial fue el de una marcha antálgica derecha de un año de duración. **A**, fotografía de la paciente en que se observa atrofia por desuso de la pierna derecha. **B** y **C**, radiografías del tobillo. Se aprecia la lesión radiolúcida en la zona superointerna del astrágalo. En el cuadro clínico había dolor intensísimo local, a la palpación.





Fig. 3-273. Osteoma osteoide de la tibia.

En las radiografías se identifica la extensa hiperostosis cortical que "disimula" el nido intracortical en la unión de los tercios medio y distal de la diáfisis.



Fig. 3-274. Osteoma osteoide de la tibia.

El engrosamiento reactivo de la corteza no es tan intenso como el que se señala en la figura 3-273, pero se identifica perfectamente el nido.

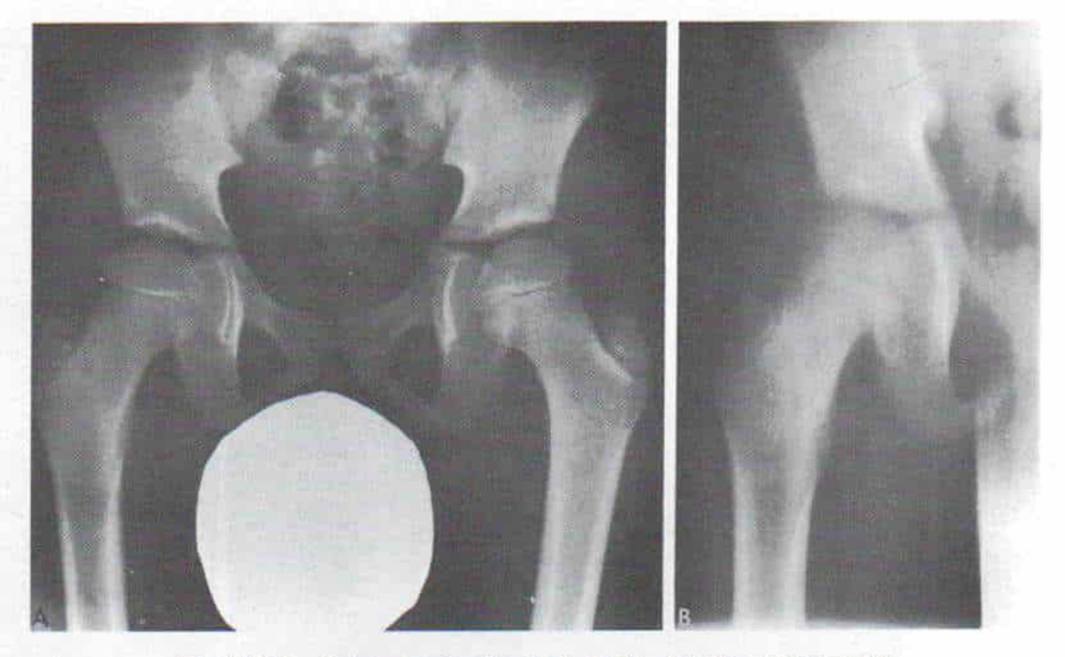


Fig. 3-275. Osteoma osteoide de la región intertrocantérica del fémur derecho.

A, radiografía y **B,** laminograma en que se identifica el nido radiolúcido.

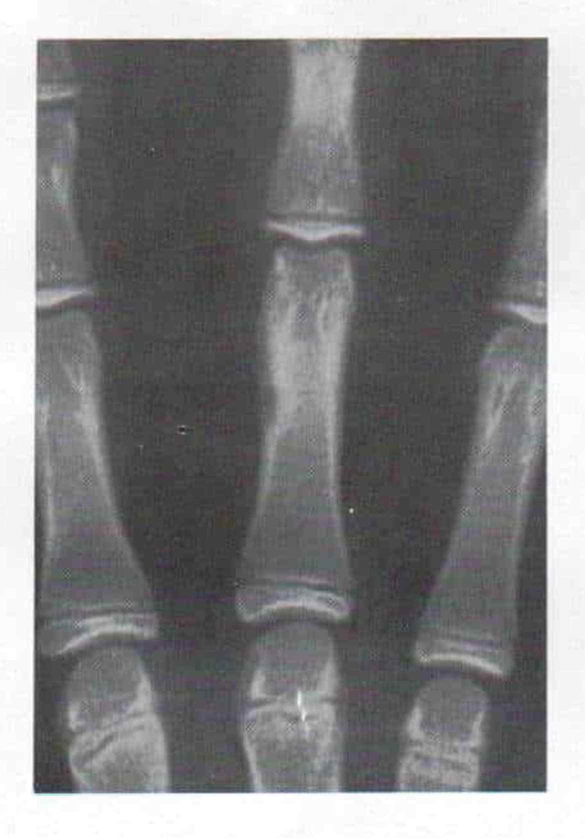


Fig. 3-276. Osteoma osteoide de la falange proximal del dedo medio.

Se advierte el nido radiolúcido en la corteza.

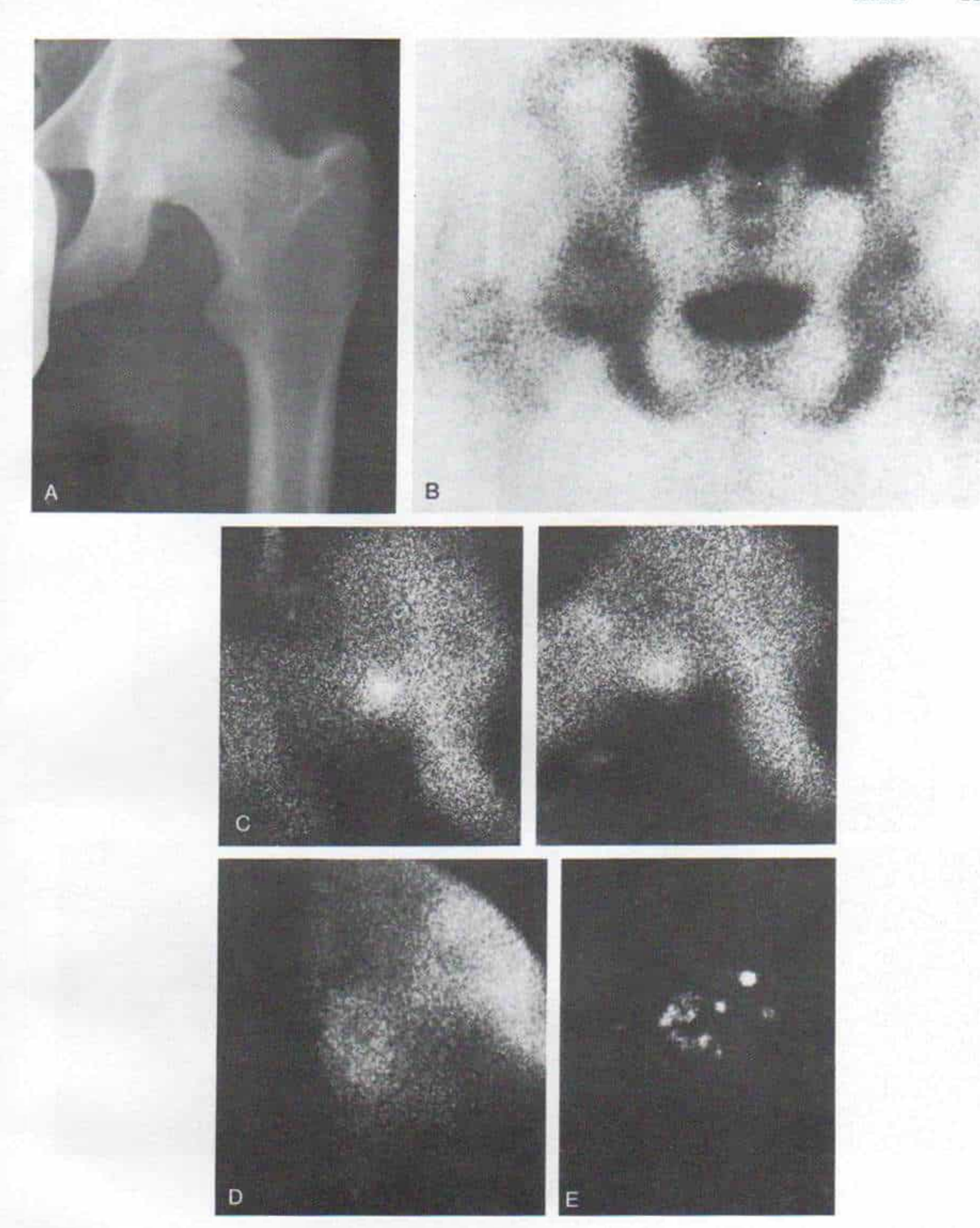
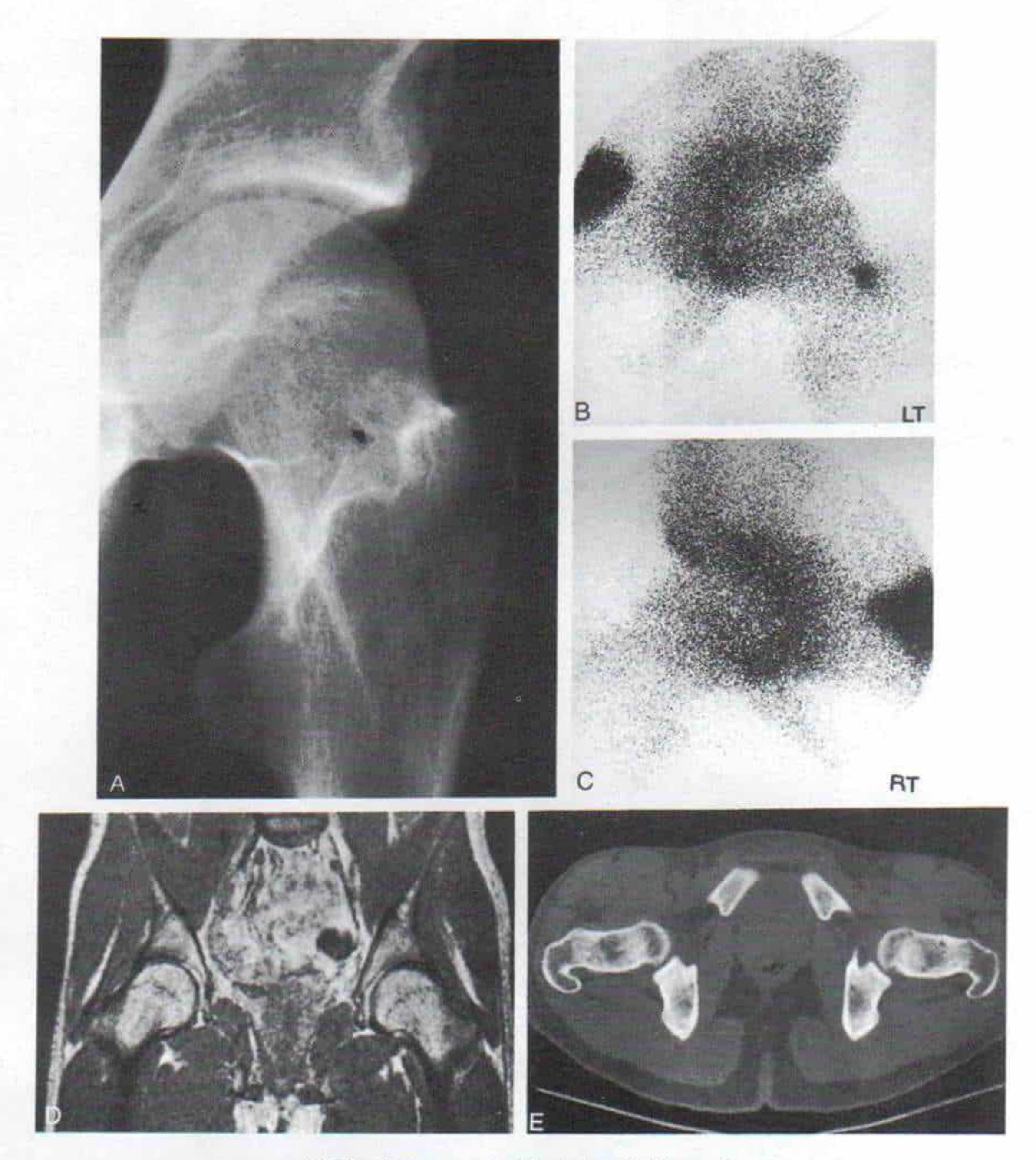


Fig. 3-277. Osteoma osteoide de la cabeza femoral en un joven de 18 años.

A, radiografía anteroposterior de la cadera izquierda. Al parecer hay mayor radioopacidad de la porción inferointerna de la cabeza femoral. **B,** y **C,** gammagrafía con ^{99m}Tc e imagen "circunscrita" de pequeño diámetro, en que se advierte una mayor captación local del núclido. Nótese la radioopacidad levemente mayor con una pequeña zona de radiolucidez en su periferia. Los datos anteriores no confirmaron el diagnóstico. **D,** localización del nido por gammagrafía transoperatoria con ^{99m}Tc **E,** gammagrama del nido eliminado, en que se observa captación intensa del núclido.



3-278. Osteoma osteoide del cuello femoral.

A, radiografía anteroposterior de la cadera izquierda. Se advierte la radioopacidad levemente mayor con una pequeña zona de radiolucidez en su periferia. **B**, la gammagrafía con ^{99m}Tc indica mayor captación local en sentido superior a nivel de la base de la cabeza del fémur izquierdo. **C**, la gammagrafía indicó que la cadera era normal. **D**, en la resonancia magnética no se identificó el sitio del nido. **E**, la tomografía computadorizada de ambas caderas indicó una zona de radiolucidez en el cuello del fémur izquierdo.

La enostosis solitaria que suele aparecer en el cuello del fémur representa una masa de trabéculas compactas de hueso laminar maduro; no debe ser confundido con el osteoma osteoide, porque no contiene un nido y es asintomático.

El osteoblastoma es mucho mayor que el pequeño nido del osteoma osteoide.

Curso natural

El osteoma osteoide es una lesión que cede por sí sola y tiende a madurar espontáneamente en dos a cinco años. El nido poco a poco se calcifica y osifica y se fusiona con el hueso esclerótico vecino. Al madurar la lesión disminuye progresivamente el dolor local y en varios años ya no hay síntomas. La tendencia común es la conversión gradual de un tumor en fase 2 a otro en fase 1, latente. Después de la osificación del nido, la esclerosis del hueso vecino puede persistir de manera indefinida y continuar mostrando una mayor actividad en los gammagramas de hueso.

Tratamiento

Los salicilatos suelen ser eficaces para aliviar los síntomas. Si no es grande la incapacidad del sujeto, el método preferido de tratamiento quizá sea un período de observación con el uso de salicilatos como analgésicos. Existe la posibilidad de detención espontánea después de 3 a 5 años. Si se escoge el método no quirúrgico, se necesitarán 2 a 3 años con la administración de salicilatos. Hay que explicar al paciente y a la familia que sin tratamiento es imposible predecir el curso natural de la lesión.

La lesión dolorosa que causa atrofia muscular, claudicación e incapacidad funcional se trata mejor por cirugía. En la decisión hay que considerar el deseo del paciente y de sus padres. Las opciones quirúrgicas son el raspado intracapsular y la ablación "en bloque", con suficiente borde de tejido. La meta de la operación es *extirpar el nido*. No se necesita eliminar el hueso esclerótico vecino porque mostrará recesión una vez eliminado el nido. El dolor alivia de manera inmediata, impresionante y permanente. La reaparición del dolor se debe al hecho de no extirpar por completo el nido.

La ablación en bloque asegura la eliminación del nido pero debilita la integridad anatómica de la zona, y ello conlleva el riesgo neto de una fractura patológica. En el cuello del fémur, esta complicación puede ser más desastrosa que la incapacidad generada por la lesión original. Tachdjian recomienda no emprender la ablación en bloque con un borde de amplio de tejido; será mejor, si se necesita la ablación con el borde mencionado, eliminar sólo un reborde limitado de hueso reactivo sobre el nido.

Después de la ablación incompleta reaparecerá rápidamente el dolor, que obligará a una segunda operación; por tal motivo, es de suma importancia en la operación localizar el nido para eliminarlo totalmente, con extirpación mínima del hueso reactivo vecino. Se recomiendan los detalles técnicos siguientes, en particular si el nido es intracortical o rodeado por esclerosis reactiva; en primer lugar, tomografía computadorizada preoperatoria y, si así conviene, tomografía lineal corriente. En segundo lugar, emplear gammagrafía transoperatoria con isótopos radiactivos; antes de la operación se inyecta por la vena difosfonato de metileno ^{99m}Tc en una dosis de 200 mCi/kg de peso (500 meq/kg). Tachdjian recomienda usar un rastreador portátil con una cámara de rayos gamma equipada con un colimador de diámetro pequeño. Antes de hacer la incisión de la piel, por medio del rastreador se identifica el sitio de la lesión. Después se sigue la vía de acceso quirúrgica más adecuada para el área anatómica. En siguiente lugar se hacen radiografías corrientes en varias proyecciones con un marcador radioopaco, para asegurar que se extirpará el sitio anatómico preciso. Se utiliza una aguja estéril que contenga una gota del radioisótopo para verificar el sitio de mayor captación del núclido. En siguiente lugar, se elimina el nido con mínimo hueso reactivo. Con el rastreador portátil (gammágrafo) se hacen vistas anteroposterior, lateral y oblicua de la lesión. El nido se visualizará en la forma de un área focal de mayor captación, rodeada por una zona de captación mucho menor (fig. 3-277, *E*). Con la nueva gammagrafía se corroborará que ha desaparecido el nido y también la zona de captación del radionúclido, que era intensa. La técnica anterior confirma la eliminación completa del nido en tanto el paciente aún está bajo anestesia y está abierto el campo operatorio.

Una vez eliminado el nido, según el tamño y el sitio del defecto local, se necesitará colocar un injerto de hueso esponjoso-cortical autólogo. En el cuello del fémur se necesita a veces fijación interna con una placa con tornillo, para evitar las fracturas patológicas.

La radiación y la quimioterapia son ineficaces y no deben usarse. En la columna vertebral, la ablación quirúrgica del nido conlleva problemas técnicos especiales. La mayor parte de los osteomas osteoides de la columna están en el pedículo, en la base de la apófisis transversa; puede haber extensión variable dentro de la porción posteroexterna del cuerpo vertebral o dentro de la lámina[86]. En contadas ocasiones el nido del osteoma osteoide puede estar en la base de la apófisis espinosa o en la porción posterolateral del cuerpo vertebral[179,187]. Si no hay signos clínicos o de gabinete, de compresión de raíces nerviosas, no está indicada la exploración del conducto vertebral.

Kirwan y colaboradores describieron una técnica quirúrgica para descubrir el pedículo sin penetrar en el conducto raquídeo. Bajo anestesia general de tipo endotraqueal con el individuo en decúbito ventral se hace una incisión en la línea media, en la cara posterior, a nivel apropiado, y por medio de un despegador de Cobb se descubren en la forma corriente los elementos vertebrales en el plano posterior. En el lado de la lesión se descubre la punta de la apófisis transversa al desprender los tejidos blandos en plano subperióstico, lo más afuera que se pueda. La superficie anterior de la apófisis transversa se descubre al desprender los tejidos blandos con un elevador. La hemostasis se obtiene por electrotermia. A menudo la articulación cigapofisaria mostrará hinchazón. Es importante que el operador elimine la apófisis transversa para así tener acceso directo a la unión del pedículo, la lámina y la *pars interarticularis* (fig. 3-279). Con pinzas gubias y curetas legras se elimina el nido. Dejar indemne la articulación apofisaria, y la *pars interarticularis* conserva la estabilidad de la columna vertebral, y no se necesita fusión espinal[86].

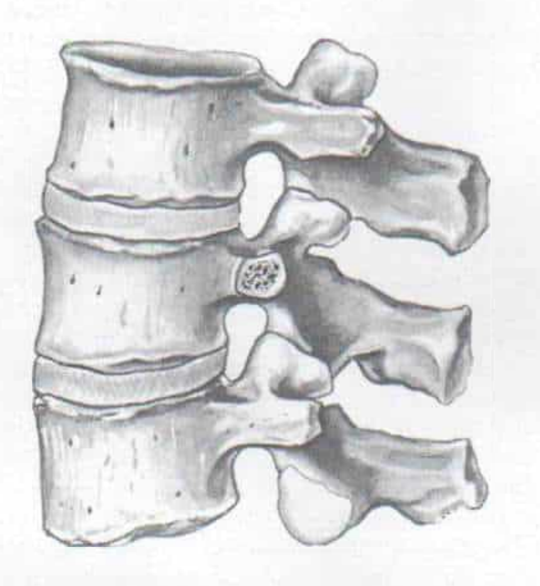


Fig. 3-279. Técnica quirúrgica para eliminación del osteoma osteoide de la columna, con conservación de la integridad de la articulación cigapofisaria.

La ablación de la apófisis transversa permite el acceso directo a la unión del pedículo, la lámina y la pars interarticularis. (Con autorización de Kirwam, E. O'G, Hutton, P. A. N., Pozo, J. L., and Ransford, A. O.: Osteoid osteoma and benign osteoblastoma of the spine. J. Bone Joint Surg., *66-B*:21, 1984.).

Bibliografía

1. Ackerman, L. V.: Extra-osseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (so-called myositis ossificans). Clinical and pathological confusion with malignant neoplasms. J. Bone Joint Surg., *40-A*:279, 1958.
2. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A.: Orthopedic Diseases. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1968, p. 556.
3. Apple, D. F., Jr., and Loughlin, E. C., Jr.: Osteoid osteoma of the ankle in an athlete. Am. J. Sports Med., 9:254, 1981.
4. Barnes, R.: Osteoid osteoma. J. R. Coll. Surg., 2:144, 1956.
5. Beerman, P. J., Crowe, J. E., Sumner, T. E., and Roberts, J. E.: Case report 164. Osteoid osteoma of ossification center of tibia. Skeletal Radiol., *7*:71, 1981.
6. Bleifield, C.: Osteoid osteoma; articular communication and minimal pain. N.Y. State J. Med., *81*:1371, 1981.
7. Blery, M., and Le Roux, B.: Ostéome ostéoïde vertébral. A propos de six cas. Ann. Radiol., *21*:59, 1978.
8. Bordelon, R. L., Cracco, A., and Book, M. K.: Osteoid-osteoma producing premature fusion of the epiphysis of the distal phalanx of the big toe. A case report. J. Bone Joint Surg., *57-A*:120, 1975.
9. Braun, S., Chevrot, A., Tomeno, B., Delbarre, F., Pallardy, G., Mountounet, J., and Kulas-Durand, R.: A propos des ostéomes ostéoïdes phalangiens (13 cas personnels). Rev. Rhum., *46*:225, 1979.
10. Bussiere, J. -L., Sauvezie, B., Lopitaux, R., Prin, P., Valentin, P., and Rampon, S.: Ostéome ostéoïde avec synovite d'allure rhumatoïde. Rev. Rhum., *43*:651, 1976.
11. Byers, P. D.: Solitary benign osteoblastic lesions of bone: Osteoid osteoma and benign osteoblastoma. Cancer, 22:43, 1968.

12. Calandriello, B.: Sul granuloma osteoide. Arch. Putti, 7:263, 1965.
13. Caldicott, W. J. H.: Diagnosis of spinal osteoid osteoma. Radiology, 92:1192, 1969.
14. Cameron, B. M., and Friend, L. F.: Osteoid osteoma of sacrum: Report of a case. J. Bone Joint Surg., *36-A*:876, 1954.
15. Carroll, R. E.: Osteoid osteoma in the hand. J. Bone Joint Surg., *35-A*:888, 1953.
16. Chandler, F. A., and Kaell, I. L.: Osteoid-osteoma. Arch. Surg., *60*:294, 1950.
17. Chaquat, Y., Kanovitch, B., Boscher, D., and Paquet, J.: L'ostéome ostéoïde. A propos de cinq observations. Rev. Rhum., *43*:297, 1976.
18. Clark, C. R., Ozonoff, M. B., and Drennan, J. C.: Case report 157. Osteoid osteoma of the femoral neck with localized synovitis. Skeletal Radiol., *6*:286, 1981.
19. Cohen, M. D., Harrington, T. M., and Ginsberg, W. W.: Osteoid osteoma: 95 cases and a review of the literature. Semin. Arthritis Rheum., *12*:265, 1983.
20. Coley, B. L., and Lenson, N.: Osteoid osteoma. Am. J. Surg., *77*:3, 1949.
21. Colton, C. L., and Hardy, J. G.: Evaluation of a sterilizable radiation probe as an aid to the surgical treatment of osteoid osteoma. Technical note. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1019, 1983.
22. Corbett, J. M., Wilde, A. H., McCormack, L. J., and Evarts, C. M.: Intra-articular osteoid osteoma. A diagnostic problem. Clin. Orthop., *98*:225, 1974.
23. Cronemeyer, R. L., Kirchmer, N. A., De Smet, A. A., and Neff, J. R.: Intra-articular osteoid-osteoma of the humerus simulating synovitis of the elbow. A case report. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1172, 1981.
24. Dahlin, D. C.: Bone Tumors: General Aspects and Data on 6,221 Cases. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978, pp. 75–85.
25. Dahlin, D. C., and Johnson, E. W., Jr.: Giant osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *36-A*:559, 1964.
26. Daly, J. G.: Case report. Osteoid osteoma of the skull. Br. J. Radiol., *46*:392, 1973.
27. Davison, W. R.: Osteoid osteoma: Report of atypical cases. Clin. Orthop., *7*:113, 1956.
28. Delrieu, F., Amor, B., Oradia, J. P., and Levy, P.: L'ostéome ostéoïde de l'astragale (2 cas). J. Radiol., *53*:437, 1972.
29. De Wet, I. S.: Osteoid osteomata. Review of the literature with a report of five cases. South Afr. J. Surg., *5*:13, 1967.
30. Didier, A.: Osteoma osteoide de cuello de femur. An. Cir., *14*:1, 1949.
31. Dockerty, M. B., Ghormley, R. K., and Jackson, A. E.: Osteoid osteoma, a clinicopathologic study of 20 cases. Ann. Surg., *133*:77, 1951.
32. Dreznik, I., Grunebaum, M., and Horodniceanu, C.: Radiographic aspects of osteoid osteoma in childhood and adolescence. Harefuah, *99*:349, 1980.
33. Dunlop, J. A. Y., Morton, K. S., and Elliott, G. B.: Recurrent osteoid osteoma. Report of a case with a review of the literature. J. Bone Joint Surg., *52-B*:128, 1970.
34. Edeiken, J., DePalma, A. F., and Hodes, P. J.: Osteoid osteoma (roentgenographic emphasis). Clin. Orthop., *49*:201, 1966.
35. Estersohn, H. S., and Day, J. C., Jr.: Osteoid osteoma: Benign osteoblastic lesion of bone. J. Am. Podiatry Assoc., *71*:568, 1981.
36. Fagerberg, S., and Rudstrom, P.: Osteoid osteoma of vertebral arch; case report. Acta Radiol., *40*:383, 1953.
37. Fehring, T. K., and Green, N. E.: Negative radionuclide scan in osteoid osteoma. A case report. Clin. Orthop., *185*:245, 1984.
38. Ferrer, J. M.: Osteoid osteoma of the vertebral column. Rev. Clin. Esp., *77*:10, 1960.
39. Flaherty, R. A., Pugh, D. G., and Dockerty, M. B.: Osteoid osteoma. A.J.R., *76*:1041, 1956.
40. Fontaine, R., Muller, J. N., Warter, P., Wuyts, J. L., and Juillier, B.: L'ostéome ostéoïde (à propos de 5 cas). J. Radiol. Electrol., *49*:118, 1968.
41. Foss, E. L., Dockerty, M. B., and Good, C. A.: Osteoid osteoma of mandible: report of case. Cancer, *8*:592, 1955.
42. Fountain, E. M., and Burge, C. H.: Osteoid osteoma of the cervical spine. A review and case report. J. Neurosurg., *18*:380, 1961.
43. Freiberger, R. H.: Osteoid osteoma of the spine. A cause of backache and scoliosis in children and young adults. Radiology, *75*:232, 1960.
44. Freiberger, R. H., Loitman, B. S., Helpern, M., and Thompson, T. C.: Osteoid osteoma. A report on 80 cases. A.J.R., *82*:194, 1959.
45. Gamba, J. L., Martinez, S., Apple, J., Harrelson, J. M., and Nunley, J. A.: Computed tomography of axial skeletal osteoid osteomas: A.J.R., *142*:769, 1984.
46. Garcia, G., Lance, J. F., and Lin, J. J.: Osteoid osteoma: An unusual presentation. Clin. Orthop., *156*:216, 1981.
47. Geshickter, C. F., and Copeland, M. M.: Tumors of Bone. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1949, p. 366.
48. Ghelman, B., and Vigorita, V. J.: Postoperative radionuclide evaluation of osteoid osteomas. Radiology, *146*:509, 1983.
49. Ghelman, B., Thompson, F. M., and Arnold, W. D.: Intraoperative radioactive localization of an osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *63-A*:826, 1981.
50. Gilday, D. L.: Diagnosis of obscure childhood osteoid osteomas with the bone scan (abstract). J. Nucl. Med., *15*:494, 1974.
51. Giustra, P. E., and Freiberger, R. H.: Severe growth disturbance with osteoid osteoma. A report of two cases involving the femoral neck. Radiology, *96*:285, 1970.
52. Glynn, J. J., and Lichtenstein, L.: Osteoid-osteoma with multicentric nidus. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *55-A*:855, 1973.
53. Goldberg, V. M., and Jacobs, B.: Osteoid osteoma of the hip in children. Clin. Orthop., *106*:41, 1975.
54. Golding, J. S. R.: The natural history of osteoid-osteoma; with a report of twenty cases. J. Bone Joint Surg., *36-B*:218, 1954.
55. Goldstein, G. S., Dawson, E. G., and Batzdorg, U.: Cervical osteoid osteoma: A cause of chronic upper back pain. Clin. Orthop., *129*:177, 1977.
56. Gore, D. R., and Mueller, H. A.: Osteoid-osteoma of the spine with localization aided by 99mTc-polyphosphate bone scan. A case report. Clin. Orthop., *113*:132, 1975.
57. Gould, N.: Articular osteoid osteoma of the talus: A case report. Foot Ankle, *1*:284, 1981.
58. Granieri, U., Maiuri, F., Colantuono, C., and Maiuri, L.: Vertebral osteoid osteoma, rare cause of nerve root compression and scoliosis in childhood. Riv. Neurol., *50*:278, 1980.
59. Habermann, E. T., and Stern, R. E.: Osteoid-osteoma of the tibia in an eight month old boy. A case report. J. Bone Joint Surg., *56-A*:633, 1974.
60. Halperin, N., Gadoth, N., Reif, R., and Axer, A.: Osteoid osteoma of the proximal femur simulating spinal root compression. Clin. Orthop., *162*:191, 1982.
61. Hamilton, J. F.: Osteoid osteoma. Surg. Gynecol. Obstet., *81*:465, 1945.
62. Haskel, L., Progrund, H., and Rosenmann, E.: Osteoid osteoma presenting as an osteocartilaginous exostosis. Isr. J. Med. Sci., *17*:380, 1981.
63. Heiman, M. L., Cooley, C. J., and Bradford, D. S.: Osteoid osteoma of a vertebral body. Report of a case

with extension across the intervertebral disk. Clin. Orthop., *118*:159, 1976.

64. Helms, C. A., Hattner, R. S., and Vogler, J. B. III.: Osteoid osteoma: Radionuclide diagnosis. Radiology, *151*:779, 1984.
65. Hermann, R. M., and Blount, W. P.: Osteoid osteoma of the lumbar spine. J. Bone Joint Surg., *43-A*:568, 1961.
66. Herrlin, K., Ekelund, L., Lovdahl, R., and Persson, B.: Computed tomography in suspected osteoid osteomas of tubular bones. Skeletal Radiol., *9*:92, 1982.
67. Horwitz, T.: Osteoid osteoma of the astragalus. Radiology, *39*:226, 1942.
68. Huguenin, P., and Bensahel, H.: Reflexions à propos de l'ostéome ostéoïde chez l'enfant. Chir. Pediatr., *19*:83, 1978.
69. Jackson, A. E., Dockerty, M. B., and Ghormley, R. K.: Osteoid osteoma: Clinical study of 20 cases. Proc. Staff Meet. Mayo Clin. *24*:380, 1949.
70. Jackson, I. J.: Osteoid osteoma of the lamina and its treatment. Am. Surg., *19*:17, 1953.
71. Jackson, R. P., Reckling, F. W., and Mantz, F. A.: Osteoid osteoma and osteoblastoma. Similar histologic lesions with different natural histories. Clin. Orthop., *128*:303, 1977.
72. Jaffe, H. L.: Osteoid-osteoma: A benign osteoblastic tumor composed of osteoid and atypical bone. Arch. Surg., *31*:709, 1935.
73. Jaffe, H. L.: Osteoid-osteoma of bone. Radiology, *45*:319, 1945.
74. Jaffe, H. L.: Primary bone tumors. Chicago Med. Soc. Bull., *50*:10, 1947.
75. Jaffe, H. L.: Osteoid-osteoma. Proc. R. Soc. Med., *46*:1007, 1953.
76. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, pp. 98–104.
77. Jaffe, H. L., and Lichtenstein, L.: Osteoid-osteoma: Further experience with its benign tumor of bone, with special reference to cases showing the lesion in relation to shaft cortices and commonly misclassified as instances of sclerosing non-suppurative osteomyelitis or cortical-bone abscess. J. Bone Joint Surg., *22*:645, 1940.
78. Jaffe, H. L., and Mayer, L.: An osteoblastic osteoid tissue-forming tumor of metacarpal bone. Arch. Surg., *24*:550, 1932.
79. Johnson, G. F.: Osteoid osteoma of femoral neck: Report of three cases. A.J.R., *74*:65, 1955.
80. Karlsberg, P. C., and Kittelson, A. C.: Osteoid osteoma. Radiol. Clin. North Am., *2*:337, 1964.
81. Kattapuram, S. V., Kushner, D. C., Phillips, W. C., and Rosenthal, D. I.: Osteoid osteoma: An unusual cause of articular pain. Radiology, *147*:383, 1983.
82. Kehl, D. K., Alonso, J. E., and Lovell, W. W.: Scoliosis secondary to an osteoid-osteoma of the rib. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:701, 1983.
83. Keim, H. A., and Reina, E. G.: Osteoid-osteoma as a cause of scoliosis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:159, 1975.
84. Kendrick, J. I., and Evarts, C. M.: Osteoid-osteoma. A critical analysis of 40 tumors. Clin. Orthop., *54*:51, 1967.
85. Kenzora, J. E., and Abrams, R. C.: Problems encountered in the diagnosis and treatment of osteoid osteoma of the talus. Foot Ankle, *2*:172, 1981.
86. Kirwan, E. O'G., Hutton, P. A. N., Pozo, J. L., and Ransford, A. O.: Osteoid osteoma and benign osteoblastoma of the spine. Clinical presentation and treatment. J. Bone Joint Surg., *66-B*:21, 1984.
87. Klein, M. J., Lusskin, R., Becker, M. H., and Antopol, S. C.: Osteoid osteoma of the clavicle. Clin. Orthop., *143*:162, 1979.
88. Kleinberg, S.: Osteoid osteoma of femur: Report of a case. Am. J. Surg., *53*:168, 1941.
89. Kleinberg, S.: Osteoid-osteoma: Report of five cases. N.Y. State J. Med., *43*:332, 1943.
90. Kleinberg, S.: Osteoid osteoma. Am. J. Surg., *66*:396, 1944.
91. Knotsson, F.: Roentgenographic appearance of osteoid osteoma in children. Acta Radiol., *45*:125, 1956.
92. Kozlowski, K.: Osteoid osteoma (some diagnostic problems). Radiol. Diagn. (Berl.), *23*:317, 1982.
93. Kruger, G. D., and Rock, M. G.: Osteoid osteoma of the distal femoral epiphysis. A case report. Clin. Orthop., *222*:203, 1987.
94. Lapidus, P. W., and Salem, E. P.: Osteoid osteoma. Report of a case with probable double lesion. Arch. Surg., *58*:318, 1949.
95. Lapidus, P. W., and Wilson, M. J.: Osteoid osteoma: Report of three cases. Bull. New York Med. Coll., *10*:37, 1947.
96. Lawrie, T. R., Aterman, K., Path, F. C., and Sinclair, A. M.: Painless osteoid osteoma, a report of two cases. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1357, 1970.
97. Lejeune, E., Dejour, H., Bouvier, M., Llorca, G., and Andre-Fouet, A.: L'ostéome ostéoïde du pied. A propos de quatre observations. Rev. Rhum., *46*:711, 1979.
98. Leroy, V., Couturaud, M., Lathelize, H., Valette, C., Beck, C., Dunoyer, J., Treves, R., and Desproges-Gotteron, R.: La scintigraphie osséuse est-elle si fiable dans la recherche de l'ostéome ostéoïde? Rev. Rhum., *47*:53, 1980.
99. Levine, E., and Neff, J. R.: Dynamic computed tomography scanning of benign bone lesions: Preliminary results. Skeletal Radiol., *9*:238, 1983.
100. Levi-Valensin, G., Bernageau, J., Guerin, C., and Bard, M.: Ostéome ostéoïde. Problèmes actuels. J. Radiol. Electrol., 57:640, 1976.
101. Levy, J. M., Hubbard, J. O., and Crowe, J. K.: Computed tomography—guided removal of an osteoid osteoma: A case report. Cardiovasc. Intervent. Radiol., 5:14, 1982.
102. Levy, Y., Rosenheck, S., Torok, G., and Torok, G.: Osteoid osteoma of the distal phalanx of the thumb. Acta Orthop. Scand., *50*:667, 1979.
103. Lewis, R. W.: Osteoid osteoma. A review of portions of the literature and presentation of cases. A.J.R., 52:70, 1944.
104. Lichtenstein, L.: Benign osteoblastoma. A category of osteoid- and bone-forming tumors other than classical osteoid osteoma, which may be mistaken for giant-cell tumor or osteogenic sarcoma. Cancer, 9:1044, 1956.
105. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 78–91.
106. Lindbom, A., Lindvall, N., Soderberg, G., and Spjut, H.: Angiography in osteoid osteoma. Acta Radiol., *54*:327, 1960.
107. Lisbona, R., and Rosenthall, L.: Role of radionuclide imaging in osteoid osteoma. A.J.R., *132*:77, 1979.
108. Lofgren, L.: Osteoid osteoma. Acta Chir. Scand., *104*:383, 1953.
109. Logroscino, D.: L'osteome osteide. Arch. Putti, *4*:275, 1954.
110. Lundeen, M. A., and Herring, J. A.: Osteoid-osteoma of the spine: Sclerosis in two levels. A case report. J. Bone Joint Surg., *62-A*:476, 1980.
111. MacLellan, D. I., and Wilson, F. C.: Osteoid osteoma of the spine. J. Bone Joint Surg., *49-A*:111, 1967.
112. McCombs, R. K., and Olson, W. H.: Positive 18F bone scan in a case of osteoid osteoma. J. Nucl. Med., *16*:465, 1975.
113. McGuire, M. H., and Mankin, H. J.: Osteoid osteoma: An unusual presentation as a rib lesion. A case report. Orthopedics, 7:305, 1984.

114. McKeever, F. M.: Osteoid osteoma. West. J. Surg., *58*:213, 1950.
115. Mallens, W. M., Pauwells, E. K., and Tetteroo, Q. F.: Bone scintigraphy as a guide to the diagnosis of osteoid osteoma. Radiol. Clin. (Basel), *46*:300, 1977.
116. Marcove, R. C., and Freiberger, R. H.: Osteoid osteoma of the elbow—a diagnostic problem. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1185, 1966.
117. Mau, H.: Osteoid osteoma of the vertebral column. Z. Orthop., *120*:761, 1982.
118. Mayer, L.: The surgery of osteoid osteoma. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:174, 1951.
119. Meissner, P. J., Jr., and Mauro, G.: Osteoid osteoma: A literature review and case report. J. Foot Surg., *20*:25, 1981.
120. Mitnick, J. S., Braunstein, P., and Genieser, N. B.: Osteoid osteoma of the hip: Unusual isotopic appearance. A.J.R., *133*:322, 1979.
121. Moberg, E.: The natural course of osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *33-A*:166, 1951.
122. Moberg, E.: Further observations on "corticalisosteoide" or "osteoid osteoma." Acta Radiol. (Stockh.), *38*:279, 1952.
123. Morrison, G. M., Hawes, L. E., and Sacco, J. J.: Incomplete removal of osteoid osteoma. Am. J. Surg., *80*:476, 1950.
124. Morton, K. S., and Bartlett, L. H.: Benign osteoblastic change resembling osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *48-B*:478, 1966.
125. Morton, K. S., Vassar, P. S., and Knickerbocker, W. J.: Osteoid osteoma and osteoblastoma: Reclassification of 43 cases using Schajowicz's classification. Can. J. Surg., *18*:148, 1975.
126. Munk, J., Peyser, E., and Gellei, B.: Osteoid osteoma of the frontal bone. Br. J. Radiol., *33*:328, 1960.
127. Mustard, W. T., and DuVal, F. W.: Osteoid osteoma of vertebrae. J. Bone Joint Surg., *41-B*:132, 1959.
128. Nelson, O. A., and Greer, R. B.: Localization of osteoid osteoma of the spine using computerized tomography. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:263, 1983.
129. Nikitin, M. N., and Ermolaev, I. U. F.: Osteoid osteoma of the pedicle of the third cervical vertebral arch. Ortop. Travmatol. Protez., *7*:60, 1983.
130. Norman, A., and Dorfman, H. D.: Osteoid-osteoma inducing pronounced overgrowth and deformity of bone. Clin. Orthop., *110*:233, 1975.
131. O'Brien, T. M., Murray, T. E., Malone, L. A., Dervan, P., Walsh, M., McManus, F., and Ennis, J. T.: Osteoid osteoma: Excision with scintimetric guidance. Radiology, *153*:543, 1984.
132. O'Hara, J. P., Tegtmeyer, C., Sweet, D. E., and McCue, F. C.: Angiography in the diagnosis of osteoid-osteoma of the hand. J. Bone Joint Surg., *57-A*:165, 1975.
133. Omojola, M. F., Cockshott, W. P., and Beatty, E. G.: Osteoid osteoma: An evaluation of diagnostic modalities. Clin. Radiol., *32*:199, 1981.
134. Orlowski, J. P., and Mercer, R. D.: Osteoid osteoma in young children and adults. Pediatrics, *59*:526, 1977.
135. Ottolenghi, C.: Osteoma osteoide del calcáneo. Bol. Trab. Acad. Argentina Cir., *24*:533, 1940.
136. Papanicolaou, N., and Treves, S.: Bone scintigraphy in the preoperative evaluation of osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. Ann. Radiol., *27*:104, 1984.
137. Papassotiriou, V., Weyrauch, U., and Heinze, D.: Osteoid osteoma of the spine: A cause of scoliosis and hip and lumbar spine stiffness in childhood. R.O.F.O., *135*:238, 1981.
138. Paus, B. C., and Kim, T. K.: Osteoid osteoma of the spine. Acta Orthop. Scand., *33*:24, 1963.
139. Phelan, J. T.: Osteoid osteoma. Surgery, *121*:112, 1965.
140. Phelip, X., Mouries, D., Blanc, D., Delpy, B., and Cabanel, G.: Les manifestations articulaires de l'ostéome ostéoïde. Rhumatologie, *30*:219, 1978.
141. Pieterse, A. S., Vernon-Roberts, B., Paterson, D. C., Cornish, B. L., and Lewis, P. R.: Osteoid osteoma transforming to aggressive (low grade malignant) osteoblastoma: A case report and literature review. Histopathology, *7*:799, 1983.
142. Pines, B., Lavine, L., and Grayzel, D.: Osteoid osteoma. J. Int. Coll. Surg., *13*:249, 1950.
143. Ponseti, I., and Barta, C. K.: Osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *29*:767, 1947.
144. Posternikova, T. T., and Frolov, V. K.: Osteoid osteoma of the proximal portion of the femur in children. Ortop. Travmatol. Protez., *4*:57, 1981.
145. Prabhakar, B., Raja Reddy, D. R., Dayananda, B., and Raghava Rao, G. R.: Osteoid osteoma of the skull. J. Bone Joint Surg., *54-B*:146, 1972.
146. Pritchard, J. E., and McKay, J. W.: Osteoid osteoma. Can. Med. Assoc. J., *58*:567, 1948.
147. Purcell, H. M., Mills, S. D., and Lipscomb, P. R.: Osteoid osteoma. Pediatrics, *9*:295, 1952.
148. Rand, J. A., Sim, F. H., and Unni, K. K.: Two osteoid-osteomas in one patient. A case report. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1243, 1978.
149. Ransford, A. O., Pozo, J. L., Hutton, P. A. N., and Kirwan, E. O. G.: The behavior pattern of the scoliosis associated with osteoid osteoma or osteoblastoma of the spine. J. Bone Joint Surg., *66-B*:16, 1984.
150. Reed, R. J.: Fibrous dysplasia of bone. Arch. Pathol., *75*:480, 1963.
151. Rinsky, L. A., Goris, M., Bleck, E. E., Halpern, A., and Hirshman, P.: Intraoperative skeletal scintigraphy for localization of osteoid-osteoma in the spine. Case report. J. Bone Joint Surg., *62-A*:143, 1980.
152. Rivero, S., and Catolla Cavalcanti, G. F.: Varieta articolare del granuloma osteoide di Jaffe. Minerva Ortop., *17*:32, 1966.
153. Rivero, S., and Catolla Cavalcanti, G. F.: Osteoma osteoide e coxalgia sintomatica nell'eta infanto-giovanile. Considerazioni su 4 casi. Minerva Ortop., *28*:1, 1977.
154. Rosborough, D.: Osteoid osteoma. Report of a lesion in the terminal phalanx of a finger. J. Bone Joint Surg., *48-B*:485, 1966.
155. Rushton, M. A.: Osteoid-osteoma of mandibular alveolus. Oral Surg., *4*:86, 1951.
156. Rushton, J. G., Mulder, D. W., and Lipscomb, P. R.: Neurologic symptoms with osteoid osteoma. Neurology, *5*:794, 1955.
157. Sabanas, A. O., Bickel, W. H., and Moe, J. H.: Natural history of osteoid osteoma of the spine. Am. J. Surg., *91*:880, 1956.
158. Sacks, S.: Osteoid osteoma. Report of a case with pain in the arm for ten years. South Afr. Med. J., *28*:766, 1954.
159. Samoilova, L. I., Beliaeva, A. A., and Posternikova, T. T.: Painless osteoid osteoma. Ortop. Travmatol. Protez., *5*:47, 1981.
160. Sankaron, B.: Osteoid osteoma. Surg. Gynecol. Obstet., *99*:193, 1954.
161. Savitz, M. H., Rothschild, E. J., Chang, T., Worcester, D., and Peck, H. M.: Primary vertebral tumor in an adolescent girl. Mt. Sinai J. Med. (N.Y.), *48*:84, 1981.
162. Scaglietti, O., and Calandriello, B.: Sulla varieta articolare del "granuloma osteoide." Arch. Putti, *12*:9, 1959.
163. Schajowicz, F., and Lemos, C.: Osteoid osteoma and osteoblastoma. Closely related entities of osteoblastic derivation. Acta Orthop. Scand., *41*:272, 1970.

164. Schulman, L., and Dorfman, H. D.: Nerve fibers in osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1351, 1970.
165. Seitz, W. H., Jr., and Dick, H. M.: Intraepiphyseal osteoid osteoma of the distal femur in an 8-year-old girl. J. Pediatr. Orthop., *3*:505, 1983.
166. Seruzier, E., Simonin, J. -L., Ducastelle, C., Hemet, J., Biga, N., Thomine, J. -M., and Deshayes, P.: Ostéome ostéoïde avec synovite. A propos de deux observations. Rev. Rhum., *43*:521, 1976.
167. Sevitt, S., and Horn, J. S.: A painless and calcified osteoid osteoma of the little finger. J. Pathol. Bacteriol., *67*:571, 1954.
168. Seze, de S., Debeyre, J., Ordonneau, P., Djian, A., and Mazabraud, A.: L'ostéome ostéoïde à propos de 6 observations personnelles. Rev. Rhum., *22*:191, 1955.
169. Shereff, M. J., Cullivan, W. T., and Johnson, K. A.: Osteoid osteoma of the foot. J. Bone Joint Surg., *65-A*:638, 1983.
170. Sherman, M. S.: Osteoid osteoma associated with changes in adjacent joint. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *29*:483, 1947.
171. Sherman, M. S.: Osteoid osteoma. Review of the literature and report of thirty cases. J. Bone Joint Surg., 29:918, 1947.
172. Sherman, M. S., and McFarland, G., Jr.: Mechanism of pain in osteoid osteoma. South. Med. J., *58*:163, 1965.
173. Sim, F. H., Dahlin, D. C., and Beabout, J. W.: Osteoid-osteoma: Diagnostic problems. J. Bone Joint Surg., *57-A*:154, 1975.
174. Simons, G. W., and Sty, J.: Intraoperative bone imaging in the treatment of osteoid osteoma of the femoral neck. J. Pediatr. Orthop., *3*:399, 1983.
175. Smith, F. W., and Gilday, D. L.: Scintigraphic appearances of osteoid osteoma. Radiology, *137*:191, 1980.
176. Snarr, J. W., Abell, M. R., and Martel, W.: Lymphofollicular synovitis with osteoid osteoma. Radiology, *106*:557, 1973.
177. Sorensen, S., and Mathiasen, M. S.: Osteoid osteoma. Ugeskr. Laeger., *143*:3395, 1981.
178. Spence, A. J., and Lloyd Roberts, G. C.: Regional osteoporosis in osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *43-B*:501, 1961.
179. Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: Atlas of Tumours of Bone and Cartilage. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1970, pp. 120–140.
180. Stojanovic, J., Papa, J., and Cicin-Sain, T. B.: Computer tomography and angiographic pictures of an osteoid osteoma of the spine. R.O.F.O., *137*:226, 1982.
181. Strach, E. H.: Osteoid osteoma. Br. Med. J., *1*:1031, 1953.
182. Swee, R. G., McLeod, R. A., and Beabout, J. W.: Osteoid osteoma: Detection, diagnosis, and localization. Radiology, *130*:117, 1979.
183. Symeonides, P. P.: Osteoid osteoma of the lumbar spine. South. Med. J., *63*:975, 1970.
184. Tavernier, L., Guilleminet, M., and Faysse, R.: Sur une forme speciale d'ostéome-ostéoïde à point de depart cortical et à evolution para-osséuse: L'ostéome-ostéoïde à forme exostosante. Lyon Chir., *45*:133, 1950.
185. Vauzelle, J. L., and Caille, J. P.: Paraosseous osteoid osteoma. Anatomo-pathological study of a case. Arch. Anat. Cytol. Pathol., *30*:307, 1982.
186. Vickers, C. W., Pugh, C. D., and Ivins, J. C.: Osteoid osteoma. A fifteen-year follow-up of an untreated patient. J. Bone Joint Surg., *41-A*:357, 1959.
187. Walker, J. W.: Experiences with benign bone tumours in paediatric practice. Radiology, *58*:662, 1952.
188. Wallace, G. T.: Some surgical aspects of osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *29*:777, 1947.
189. Wedge, J. H., Chang, S., and MacFadyen, D. J.: Computed tomography in localization of spinal osteoid osteoma. Spine, *6*:423, 1981.
190. William, H., Simon, M. D., and Bellier, M. L.: Intracapsular epiphyseal osteoid osteoma of the ankle joint. A case report. Clin. Orthop., *108*:200, 1975.
191. Winter, P. F., Johnson, P. M., Hilal, S. K., and Feklldman, F.: Scintigraphic detection of osteoid osteoma. Radiology, *122*:177, 1977.
192. Worland, R. L., Ryder, C. T., and Johnston, A. D.: Recurrent osteoid-osteoma. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *57-A*:277, 1975.

OSTEOBLASTOMA BENIGNO

La lesión osteoblástica bastante rara que nos ocupa es benigna, pero puede ser localmente "agresiva" en su comportamiento biológico. Se caracteriza, desde el punto de vista histológico, por un número abundante de osteoblastos y por una gran cantidad de tejido osteoide, dentro de una matriz fuertemente vascularizada. Lichtenstein y Jaffe[48,60], le

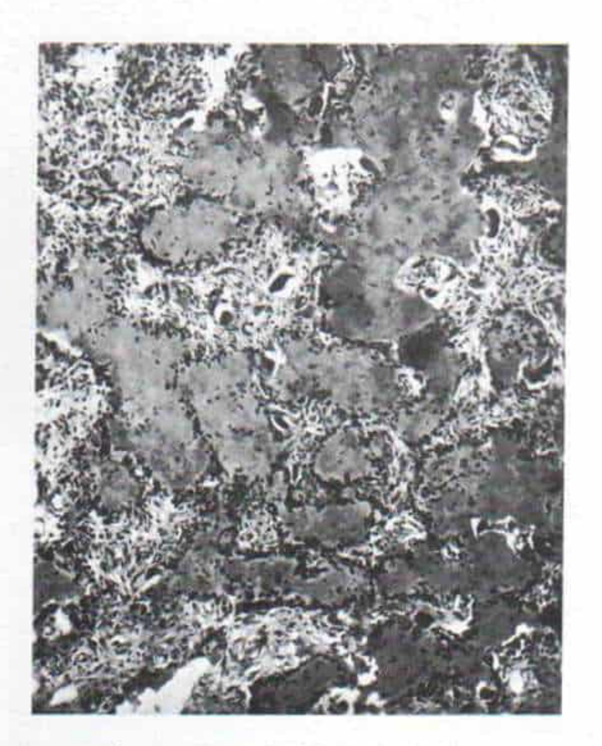


Fig. 3-280. Osteoblastoma benigno.

Signos histológicos en una microfotografía (× 100). Es notable la matriz de tejido conectivo fuertemente vascularizada y las trabéculas del osteoide y del hueso nuevo, con capas de osteoblasto contra ellas.

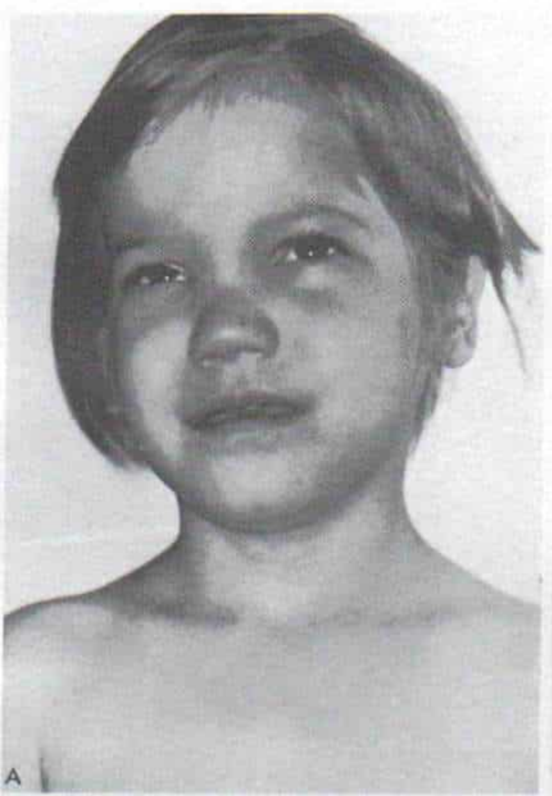






Fig. 3-281. Osteoblastoma benigno de la columna cervical en una niña de 6 años.

A, y **B**, aspecto clínico. El cuadro inicial fue de tortícolis dolorosa y una masa dolorosa al tacto en la porción superior del cuello en la mitad izquierda. **C**, radiografía lateral de la columna cervical en que se advierte radiolucidez "moteada" de los cuerpos expandidos, en segunda vértebra cervical y parte de la tercera. También hay ataque de las apófisis posteriores. La lesión se eliminó quirúrgicamente y se colocó un injerto de hueso, para fusionar las vértebras desde C1 a C4.

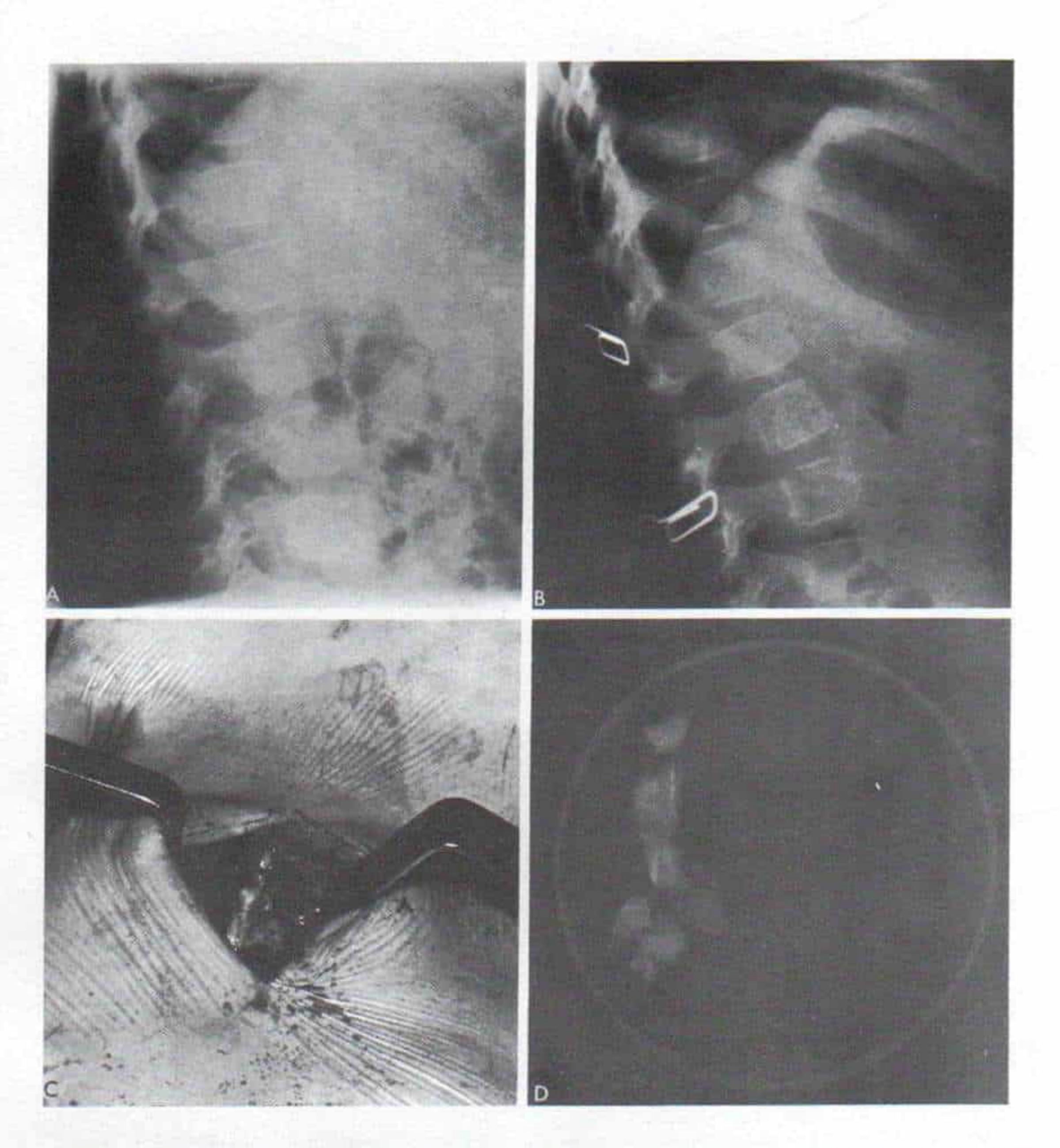


Fig. 3-282. Osteoblastoma benigno de la apófisis espinosa y las láminas de la primera vértebra lumbar en una niña de 4 años.

La paciente se quejó de dorsalgia aguda de 2 meses de duración. **A** y **B**, radiografías laterales de la porción superior de la columna lumbar en que se advierte rarefacción "moteada" de las apófisis espinosas y las láminas de la primera vértebra lumbar. **C**, aspecto a simple vista en el transoperatorio. La apófisis espinosa afectada tiene color oscuro. **D**, radiografía del tejido lesional extirpado.



Fig. 3-283. Osteoblastoma benigno de la diáfisis del húmero izquierdo.

A, radiografía preoperatoria. Se advierte la zona lesional rarificada que ha ampliado la corteza regional, y la esclerósis ósea reactiva. **B,** radiografías de la pieza extirpada. Se colocó un injerto obtenido del peroné dentro del defecto segmentario en la diáfisis humeral. **C,** radiografía postoperatoria 4 años después.

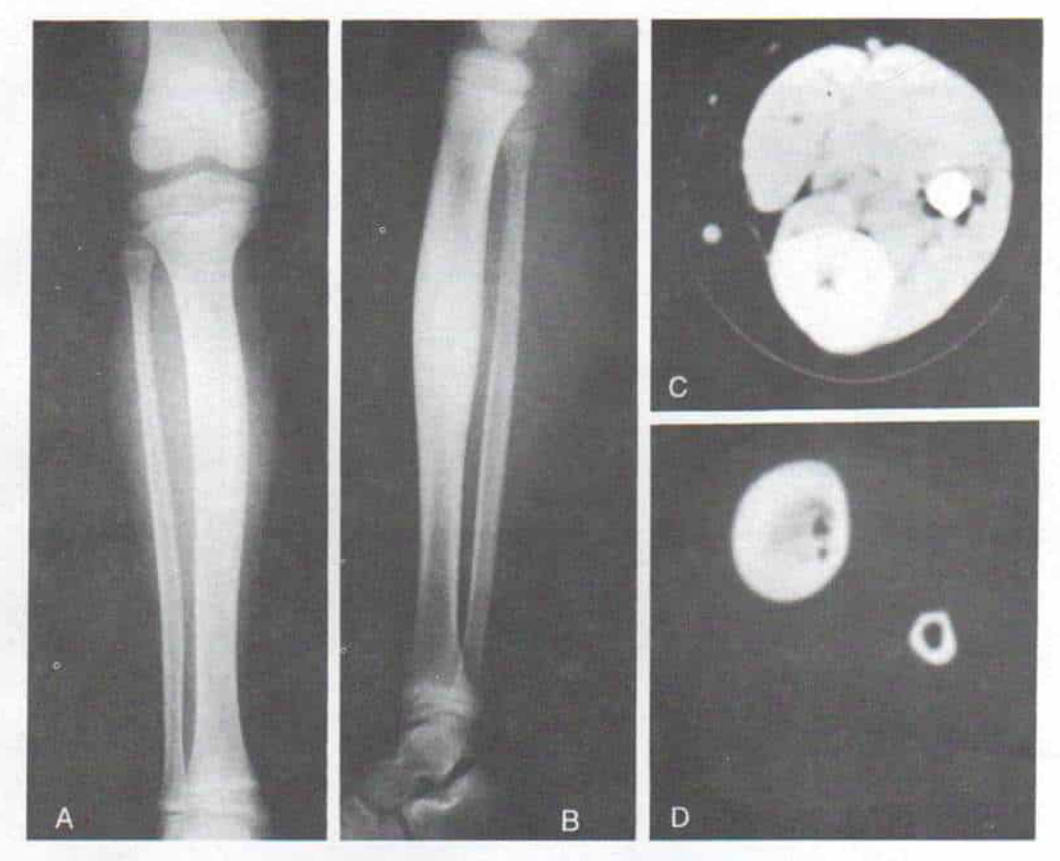


Fig. 3-284. Osteoblastoma benigno de la diáfisis tibial en un niño de 8 años tratado por ablación segmentaria.

A, y **B**, radiografías anteroposterior y lateral iniciales de la tibia. Se identifica la mayor radioopacidad de hueso reactivo que "disimula" la zona de radiolucidez. **C** y **D**, tomografía computadorizada que señala la formación de hueso nuevo perióstico y endóstico, y la zona de radiolucidez.

dieron el nombre de *osteoblastoma benigno;* antes de ellos, entre los términos utilizados para calificarlo estuvieron *osteoma osteoide gigante y fibroma osteógeno de hueso*[26,40,55].

Edad y predilección por sexos

La lesión surge a menudo en niños y adolescentes, y en el 70% de los casos ocurre en los primeros 20 años de vida. La edad de incidencia máxima es el lapso entre los 10 y los 20 años. Se advierte una notable prevalencia en el varón, con una proporción varón mujer de 2:1.

Sitio

El sitio muy común de ataque son los arcos neurales de la columna vertebral. Otros sitios frecuentes son los huesos tubulares cortos de pies y manos, los huesos tubulares largos de un miembro (particularmente el fémur) y la bóveda craneal. A veces surge en una costilla, la escápula, el iliaco o la rótula. Lichtenstein y Sawyer, en una serie de 31 pacientes señalaron que en el 60% de los casos se observa en huesos largos de extremidades y la columna vertebral; en la bóveda craneal, 20%, y en los huesos de manos y pies, 18%.

Cuadro patológico

El osteoblastoma benigno es un tumor de mayor tamaño que el osteoma osteoide y puede medir incluso 10 cm en su diámetro máximo. Destruye y expande el hueso afectado; sin embargo, está delimitado por tejido conectivo perióstico engrosado o por una capa

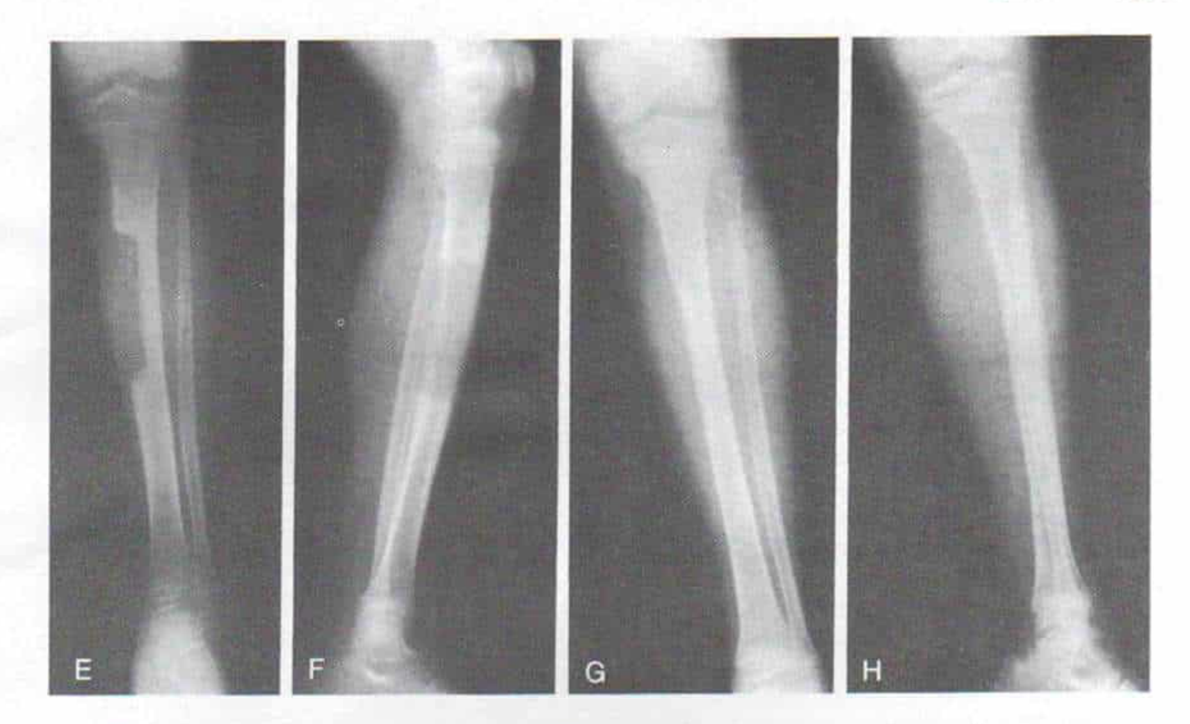


Fig. 3-284 (continuación). Osteoblastoma benigno de la diáfisis tibial en un niño de 8 años tratado por resección segmentaria.

E, y **F**, radiografías postoperatorias inmediatas. **G** y **H**, un año más tarde el defecto se llenó y hubo remodelación de hueso.

de hueso nuevo cortical que sugiere la naturaleza benigna de la lesión. En ocasiones perfora la corteza y produce una masa en tejidos blandos.

En la revisión a simple vista, el tejido lesional tiene una consistencia más o menos gredosa y color rojizo. Es un tumor vascularizado que sangra fácilmente y que ocasiona problemas de hemostasia en la cirugía.

El cuadro microscópico varía con arreglo a la madurez de la lesión. El signo característico es la abundancia y exceso de osteoblastos, que pueden aparecer en agregados nodulares o sólidos focalizados o dispuestos en capas, contra la superficie de un osteoide o de una espícula ósea. También se identifican a veces capas densas de tejido osteoide y hueso nuevo calcificado y regular. Por regla general, está muy vascularizado el estroma de tejido conectivo (fig. 3-280).

Cuadro clínico

El dolor local es el síntoma principal, pero a diferencia del osteoma osteoide, es más bien sordo y no inteso, no despierta al sujeto por la noche, y no alivia con los salicilatos. Si el hueso afectado puede palparse fácilmente como sería la tibia o un metacarpiano, cabe detectar una zona de hinchazón local. Las lesiones en el arco neural de la columna vertebral pueden penetrar en el conducto raquídeo, comprimir los nervios espinales o la médula, y causar signos neurológicos. Habrá siempre que considerar en el diagnóstico diferencial al osteoblastoma benigno cuando un niño o un adolescente tienen como cuadro inicial dorsalgia, ciática o braquialgia o una paraplejía adquirida.

Signos radiográficos e imagenológicos

La lesión es radiolúcida, tiene más de 2 cm de diámetro y quizá llegue a medir 7 a 10 cm (figs. 3-281 a 3-283). Si la lesión está madura y calcificada cabe advertir cierto grado de opacidad en la sombra radiolúcida. La zona regional queda perforada por una masa de tejidos blandos. La capa fina del hueso nuevo perióstico por lo común delimita el tumor.

La gammagrafía con ^{99m}Tc indica mayor captación, e intensa (fig. 3-284).

El osteoblastoma benigno es una lesión en etapa 1A.

Diagnóstico diferencial

La diferenciación entre un quiste aneurismático de hueso y un osteoblastoma benigno en la zona vertebral puede ser especialmente difícil.

El osteoma osteógeno puede ser confundido en su imagen histológica con el osteoblastoma benigno, por la presencia de un gran número de osteoblastos y capas de tejido osteoide. Sin embargo, en el osteoblastoma benigno no se advierten las grandes células de estroma "regordetas" sarcomatosas, de tejido conectivo; las células gigantes de sarcoma, ni el cartílago y hueso tumorales.

Las imágenes histológicas del osteoblastoma benigno y del osteoma osteoide son bastante similares; sin embargo, entre los signos que permiten diferenciar al primero están su mayor tamaño, la destrucción progresiva de hueso y la falta de límites perfectamente definidos.

Tratamiento

El tratamiento debe ser conservador, por la naturaleza benigna de la lesión y consiste en la ablación local del tejido lesional. Cuando hay afectación de los arcos neurales de la columna vertebral y el tumor comprime la médula espinal o sus raíces nerviosas, habrá que descomprimir las zonas. Cuando está situada en un sitio quirúrgicamente inaccesible, cabe recurrir a dosis moderadas de radiación, pues esta forma de tratamiento incitará la osificación y la curación de la lesión.

Complicaciones

En la literatura sobre el tema se ha señalado cancerización del osteoblastoma benigno[44,66,71,86]. El comportamiento biológico del llamado osteoblastoma benigno es muy "agresivo" localmente, y quizá habría que utilizar con reservas el término *benigno*.

Bibliografía

1. Abdelwahab, I. F., Frankel, V. H., and Klein, M. J.: Case report 351: Aggressive osteoblastoma of the third lumbar vertebra. Skeletal Radiol., *15*:164, 1986.
2. Acquaviva, R., et al.: Vertebral osteoblastoma. Report of a case. J. Med. Maroc, *4*:265, 1968.
3. Adler, C. P.: Einteilung und Morphologie der Knochentumoren. Langenbecks Arch. Chir. (Kongressber), *358*:359, 1982.
4. Adler, C. P.: Röntgenologische und pathologisch-anatomische Diagnostik von Knochentumoren. Röntgenpraxis, *36*:37, 1983.
5. Adler, C. P.: Morphologie der Knochenkrankheiten. Stuttgart, Thieme, 1983.
6. Adler, C. P.: Case report 255: Osteoblastoma of the lesser trochanter of the left femur. Skeletal Radiol., *11*:65, 1984.
7. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: Orthopedic Diseases. 4th Ed. Philadelphia, Saunders, 1975, p. 487.
8. Akbarnia, B. A., and Rooholamini, S. A.: Scoliosis caused by benign osteoblastoma of the thoracic or lumbar spine. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1146, 1981.
9. Belgrano, M.: Raro caso di osteoblastoma della rotula. Minerva Ortop., *12*:206, 1961.
10. Berciano, J., Perex-Lopez, J. L., Fernandez, F., Val, F., and Leno, C.: Voluminous benign osteoblastoma of the skull. Surg. Neurol., *20*:383, 1983.
11. Bertoni, F., Unni, K. K., McLeod, R. A., and Dahlin, D. C.: Osteosarcoma resembling osteoblastoma. Cancer, *55*:416, 1985.
12. Bethge, J. F. J.: Benignes Osteoblastom. Chirurg, *34*:121, 1963.
13. Borghi, A., and D'Ettorre, A.: The benign osteoblastoma. Riv. Radiol., *13*:47, 1973.
14. Byers, P. D.: Solitary benign osteoblastic lesions of bone. Osteoid osteoma and benign osteoblastoma. Cancer, *22*:43, 1968.
15. Calcagni, V., and Tos, L.: L'Osteoblastoma del tarso. Chir. Organi Mov., *52*:228, 1963.
16. Canepa, G., and Defabiani, F.: Osteoblastoma del radio. Minerva Ortop., *16*:645, 1965.
17. Capanna, R. M., Van Horn, J. R., Ayala, A., Picci, P., and Bettelli, G.: Osteoid osteoma and osteoblastoma of the talus. A report of 40 cases. Skeletal Radiol., *15*:360, 1986.
18. Case presentation: 72–1961. Osteoblastoma. N. Engl. J. Med., *265*:700, 1961.
19. Castleman, B., and McNeill, J. M. (eds.): Bone and Joint Clinicopathological Conference of the Massachusetts General Hospital. Boston, Little, Brown, 1966, p. 172.
20. Chaise, F., and Witvoet, J.: Benign osteoblastoma of the hand. Sem. Hôp. Paris, *60*:49, 1984.
21. Ciaramella, G., and Gualtieri, G.: Sull'osteoblastoma benigno (nota di casistica). Arch. Ortop., *77*:217, 1964.
22. Clutter, D. J., Leopold, D. A., and Gould, L. V.: Benign osteoblastoma. Report of a case and review of the literature. Arch. Otolaryngol., *110*:334, 1984.
23. Cohen, D. M., Dahlin, D. C., and MacCarty, C. S.: Vertebral giant-cell tumor and variants. Cancer, *17*:461, 1964.
24. Crabbe, W. A., and Wardill, J. C.: Benign osteoblastoma of the spine. Br. J. Surg., *50*:571, 1963.
25. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978, p. 70.
26. Dahlin, D. C., and Johnson, E. W., Jr.: Giant osteoid osteoma. J. Bone Joint Surg., *36-A*:559, 1954.
27. Dias, L., and Frost, H. M.: Osteoblastoma of the spine. A review and report of eight new cases. Clin. Orthop., *91*:141, 1973.
28. DiGiglia, J. W., Bradford, J. K., Leonard, G. L., and McFarland, G. B.: Benign osteoblastoma of the rib. South. Med. J., *64*:624, 1971.
29. Dominok, G. W., and Knoch, H. G.: Knochengeschwulste und geschwulstahnliche Knochenerkrankungen. Stuttgart, Fisher, 1982.

30. Dorfman, H. D., and Weiss, S. W.: Borderline osteoblastic tumors: Problems in the differential diagnosis of aggressive osteoblastoma and low-grade osteosarcoma. Semin. Diagn. Pathol., *1*:215, 1984.
31. Doron, Y., and Gruszkiewicz, J.: Benign osteoblastoma of vertebral column and skull. Surg. Neurol., 7:86, 1977.
32. Eisenbrey, A. B., Huber, P. J., and Rachmaninoff, N.: Benign osteoblastoma of the spine with multiple recurrences. J. Neurosurg., *31*:468, 1969.
33. Epstein, B. S.: The Vertebral Column. Chicago, Year Book, 1974, p. 24.
34. Gelberman, R., and Olson, C. O.: Benign osteoblastoma of the atlas. A case report. J. Bone Joint Surg., *56-A*:808, 1974.
35. Gertzbein, S. D., Cruickshank, B., Hoffman, H., Taylor, G. A., and Cooper, P. W.: Recurrent benign osteoblastoma of the second thoracic vertebra. A case report. J. Bone Joint Surg., *55-B*:841, 1973.
36. Giannestras, N. J., and Diamond, J. R.: Benign osteoblastoma of the talus. A review of the literature and report of a case. J. Bone Joint Surg., *40-A*:469, 1958.
37. Gibbons, J. M., Jr., and Hammond, G.: Benign osteoblastoma. Lahey Clin. Bull., *13*:97, 1963.
38. Goidanich, I. F., and Battaglia, L.: Osteoblastoma (fibroma osteogenetica). Chir. Organi Mov., *46*:353, 1958.
39. Goidanich, I. F., and Zanasi, R.: Osteoma osteoide ed osteomielite sclerosante due entita cliniche definite e distinte. Chir. Organi Mov., *43*:427, 1956.
40. Golding, J. S. R., and Sissons, H. A.: Osteogenic fibroma of bone. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *36-A*:428, 1954.
41. Goldman, R. L.: The periosteal counterpart of benign osteoblastoma. Am. J. Clin. Pathol., *56*:73, 1971.
42. Guy, R., Lafond, G., Gagnon, P. A., Raymond, O., and Bourgeois, J.: L'ostéoblastoma bénin (fibroma ostéogénique l'ostéome ostéoïde geant). Union Med. Can., *88*:666, 1959.
43. Ikawa, T., Kamizaki, Y., and Ishikawa, T.: Benign osteoblastoma of the maxillary sinus. Rhinology, *21*:373, 1983.
44. Jackson, J. R., and Bell, M. E. A.: Spurious "benign osteoblastoma." A case report. J. Bone Joint Surg., *59-A*:397, 1977.
45. Jackson, R. O.: Recurrent osteoblastoma: A review. Clin. Orthop., *131*:229, 1978.
46. Jackson, R. O., Reckling, F. W., and Mantz, F. A.: Osteoid osteoma and osteoblastoma: Similar histologic lesions with different natural histories. Clin. Orthop., *128*:303, 1977.
47. Jaffe, H. L.: Osteoid osteoma. A benign osteoblastic tumor composed of osteoid and atypical bone. Arch. Surg., *31*:709, 1935.
48. Jaffe, H. L.: Benign osteoblastoma. Bull. Hosp. Joint Dis., *17*:141, 1956.
49. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 107.
50. Jaffe, H. L., and Mayer, L.: An osteoblastic osteoid tissue-forming tumor of a metacarpal bone. Arch. Surg., *24*:550, 1932.
51. Janin, Y., Epstein, J. A., Carras, R., and Khan, A.: Osteoid osteoma and osteoblastomas of the spine. Neurosurgery, 8:31, 1981.
52. Kawamoto, T., Kitaoka, K., Abe, H., and Nakamura, N.: Benign osteoblastoma of the atlas. Case report. Neurol. Med. Chir. (Tokyo), *25*:223, 1985.
53. Kenan, S., Floman, Y., Robin, G. C., and Laufer, A.: Aggressive osteoblastoma. A case report and review of the literature. Clin. Orthop., *195*:294, 1985.
54. Kent, J. N., Castro, H. F., and Girotti, W. R.: Benign osteoblastoma of the maxilla. Case report and review of the literature. Oral Surg., *27*:209, 1969.
55. Kirkpatrick, H. J. R., and Murray, R. C.: Osteogenic fibroma of bone: Report of a case. J. Bone Joint Surg., *37-B*:606, 1955.
56. Kirwan, E. O., Hutton, P. A., Pozo, J. L., and Ransford, A. O.: Osteoid osteoma and benign osteoblastoma of the spine. Clinical presentation and treatment. J. Bone Joint Surg., *66-B*:21, 1984.
57. Kopp, W. K.: Benign osteoblatoma of the coronoid process of the mandible: Report of a case. J. Oral Surg., 27:653, 1969.
58. Kumar, S., Prakash, B., Singh, A. K., Naviakha, R. K., and Malhotra, V.: Benign osteoblastoma of the lumbar spine. Indian Pediatr., *20*:942, 1983.
59. Lepage, J., Rigault, P., Nezelof, C., Padovani, J. P., Pierre-Kahn, A., and Guyanvarch, G.: Benign osteoblastoma in children. Apropos of 8 cases, 4 with spinal localization. Rev. Chir. Orthop., *70*:117, 1984.
60. Lichtenstein, L.: Benign osteoblastoma. A category of osteoid- and bone-forming tumors other than classical osteoid osteoma, which may be mistaken for giant-cell tumor or osteogenic sarcoma. Cancer, 9:1044, 1956.
61. Lichtenstein, L.: Bone Tumors, 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, p. 92.
62. Lichtenstein, L., and Sawyer, W. R.: Benign osteoblastoma: Further observations and report of twenty additional cases. J. Bone Joint Surg., *46-A*:755, 1964.
63. Lodwick, G. S.: The Bones and Joints. Chicago, Year Book, 1971, pp. 316–327.
64. McLeod, R. A., Dahlin, D. C., and Beabout, J. W.: The spectrum of osteoblastoma. A.J.R., *126*:321, 1976.
65. McNeill, J. M., and Robbins, L. L.: X-ray Seminar Cases of the Massachusetts General Hospital. Boston, Little, Brown, 1971, p. 174.
66. Marsh, B. W., Bonfiglio, M., Brady, L. P., and Enneking, W. F.: Benign osteoblastoma: Range of manifestations. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1, 1975.
67. Mayer, L.: Malignant degeneration of so-called benign osteoblastoma. Bull. Hosp. Joint Dis., *28*:4, 1967.
68. Mayer, L.: Letter to the editor. Benign (?) osteoblastoma. Bull. Hosp. Joint Dis., *29*:236, 1968.
69. Meary, R., D'Aubigne, R. M., and Mazabraud, A.: Ostéoblastomes bénins. Mem. Acad. Chir., *91*:911, 1965.
70. Merryweather, R., Middlemiss, J. H., and Sanerkin, N. G.: Malignant transformation of osteoblastoma. J. Bone Joint Surg., *62-B*:381, 1980.
71. Mirra, J. M., Kendrick, R. A., and Kendrick, R. E.: Pseudomalignant osteoblastoma versus arrested osteosarcoma. Cancer, *37*:2005, 1976.
72. Mitchell, M. L., and Ackerman, L. V.: Metastatic and pseudomalignant osteoblastoma: A report of two unusual cases. Skeletal Radiol., *15*:213, 1986.
73. Ossuthorre, J. D., and Hungerford, G. D.: Benign osteoblastoma of the maxillary sinus. Head Neck Surg., *6*:605, 1983.
74. Pettine, K. A., and Klassen, R. A.: Osteoid-osteoma and osteoblastoma of the spine. J. Bone Joint Surg., *68-A*:354, 1986.
75. Pieterse, A. S., Vernon-Roberts, B., Paterson, D. C., Cornish, B. L., and Lewis, P. R.: Osteoid osteoma transform to aggressive (low grade malignant) osteoblastoma: A case report and literature review. Histopathology, *7*:789, 1983.
76. Pochaczevsky, R., Yen, Y. M., and Sherman, R. S.: The roentgen appearance of benign osteoblastoma. Radiology, *75*:429, 1960.
77. Potter, C., Conner, G. H., and Sharkey, F. E.: Benign osteoblastoma of the temporal bone. Am. J. Otol., *4*:318, 1983.
78. Rand, R. W., and Rand, C. W.: Intraspinal Tumors

of Childhood. Springfield, Ill., Thomas, 1960, pp. 330–339.
79. Ransford, A. O., Pozo, J. L., Hutton, P. A. N., and Kirwan, E. O'G.: The behavior pattern of scoliosis associated with osteoid osteoma or osteoblastoma of the spine. J. Bone Joint Surg., *66-B*:16, 1984.
80. Revell, P. A., and Scholtz, C. L.: Aggressive osteoblastoma. J. Pathol., *127*:195, 1979.
81. Roessner, M., Metze, K., and Heymer, B.: Aggressive osteoblastoma. Pathol. Res. Pract., *179*:433, 1985.
82. Rosensweig, J., Pintar, K., Mikail, M., and Mayman, A.: Benign osteoblastoma (giant osteoid osteoma). Report of an unusual rib tumor and review of the literature. Can. Med. Assoc. J., *89*:1189, 1963.
83. Salzer, M., and Salzer-Kuntschik, M.: Das benigne Osteoblastom. Langenbecks Arch. Klin. Chir., *302*:755, 1963.
84. Sanchis Olmos, V., Torrelles, M. F., and Criado, M. F.: Osteoma parostal de clavicula. Acta Ortop. Traumatol. Iberica., *4*:471, 1956.
85. Schajowicz, F., and Lemos, C.: Osteoid osteoma and osteoblastoma. Closely related entities of osteoblastic derivation. Acta Orthop. Scand., *41*:272, 1970.
86. Schajowicz, F., and Lemos, C.: Malignant osteoblastoma. J. Bone Joint Surg., *58-B*:202, 1976.
87. Schein, A. J.: Osteoblastoma of the scapula. A case report. J. Bone Joint Surg., *41-A*:359, 1959.
88. Seki, T., Fukada, H., Ishii, Y., Hanaoka, H., Yatabe, S., Takano, M., and Koide, O.: Malignant transformation of benign osteoblastoma. A case report. J. Bone Joint Surg., *57-A*:424, 1975.
89. Shatz, A., Calderon, S., and Mintz, S.: Benign osteoblastoma of the mandible. Oral Surg., *61*:189, 1986.
90. Sollazzo, M.: Su di un caso di osteoblastoma benigno dell'astragalo. Chir. Organi Mov., *63*:89, 1974.
91. Sooknundun, M., Kacker, S. K., and Kapila, K.: Benign osteoblastoma of the nasal bones (a case report). J. Laryngol. Otol., *100*:229, 1986.
92. Spjut, H. F., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: Atlas of Tumor Pathology, Second Series, Fascicle 5, Tumors of Bone and Cartilage. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971, p. 132.
93. Stutch, R.: Osteoblastoma—a benign entity? Orthopaed. Rev., *4*:27, 1975.
94. Tehranzadeh, J., Jenkins, J. J., and Horton, J. A.: Case report 249: Osteoblastoma with secondary aneurysmal bone cyst of the frontal bone. Skeletal Radiol., *10*:276, 1983.
95. Trifaud, A., Payan, H., Bureau, H., and Argenson, C.: Les ostéoblastomes bénins. A propos de cinq observations. Mem. Acad. Chir., *91*:890, 1965.
96. Tulloh, H. P., and Denys, H.: Osteoblastoma in a rib in childhood. Clin. Radiol., *20*:337, 1969.
97. van der Waal, I., Greebe, R. B., and Elias, E. A.: Benign osteoblastoma of the maxilla. Report of a case. Int. J. Oral Surg., *12*:355, 1983.
98. von Ronnen, J. R.: Case report 2. Osteoblastoma of petrous pyramid of skull. Skeletal Radiol., *1*:57, 1976.
99. von Ronnen, J. R.: Case report 4. Osteoblastoma of spinous process of C2. Skeletal Radiol., *1*:61, 1976.
100. Weatherly, C. R., Jaffray, D., and O'Brien, J. P.: Radical excision of an osteoblastoma of the cervical spine. A combined anterior and posterior approach. J. Bone Joint Surg., *68-B*:325, 1986.
101. Wilner, D.: Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Philadelphia, Saunders, 1982, p. 217.
102. Yllanes, H., and Compere, E. L.: Benign osteoblastoma. A rare tumor involving the humerus of a 5-year-old boy. Clin. Orthop., *42*:147, 1965.
103. Yoshikawa, S., Nakamura, T., Takagi, M., Imamura, T., Okano, K., and Sasaki, S.: Benign osteoblastoma as a cause of osteomalacia. J. Bone Joint Surg., *59-B*:279, 1977.

DISPLASIA FIBROSA

Displasia fibrosa es el término acuñado por Lichtenstein y Jaffe para describir un trastorno que afecta fundamentalmente al hueso, pero a veces se acompaña de anormalidades extraesqueléticas[56–58,67,68]. El cuadro se caracteriza por la presencia de tejidos fibroóseos en expansión, en el interior de los huesos afectados. Es más bien una lesión del esqueleto en crecimiento.

Se le puede clasificar en tres grupos: el tipo *monostótico* en que hay ataque de un solo hueso; la forma *poliostótica*, en que hay ataque de múltiples huesos, y una forma *poliostótica* acompañada de *anormalidades endocrinas*, como pubertad precoz, maduración esquelética prematura o hipertiroidismo, conjunto conocido actualmente como enfermedad de Albright.

Causas

No se ha precisado la causa exacta ni la naturaleza fundamental de la displasia fibrosa. Al parecer es una anormalidad del mesénquima osteógeno, durante el desarrollo. El tejido fibroso progresivo prolifera dentro de la médula ósea, comprime la corteza desde el interior, y produce expansión.

Se ha sugerido una posible base congénita, por la afectación unilateral en la forma poliostótica de la enfermedad. La imagen histopatológica señala que las formas monostótica y poliostótica son manifestaciones del mismo proceso biológico. Las pruebas existentes anulan la posibilidad de una disfunción endocrina como causa de las lesiones esqueléticas.

El trastorno no es hereditario, y todos los casos publicados son esporádicos. Firat y Stutzman[36] publicaron dos casos en una madre y su hija. Lemli señaló el caso de gemelas monocigóticas, una con el síndrome de McCune-Albright y la otra sólo con signos esporádicos de displasia fibrosa en el cráneo. Al parecer, la expresión fenotípica varía a pesar de genotipos idénticos y la aparición de displasia fibrosa en gemelos monocigóticos sugiere la posibilidad de un origen genético[63].

Incidencia

Se desconoce la incidencia exacta de la displasia fibrosa. No es un trastorno raro. La

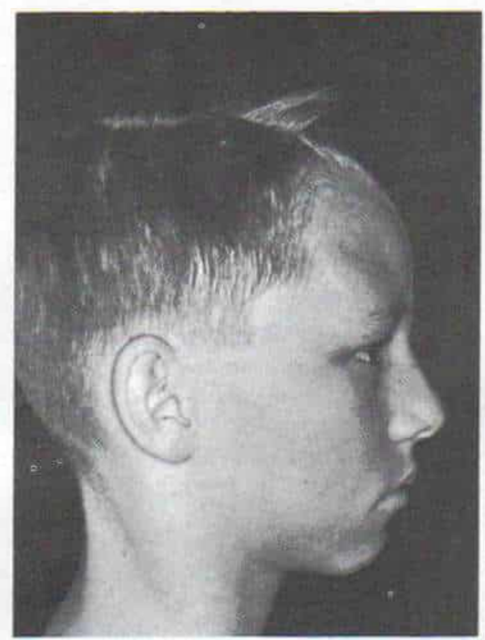



Fig. 3-285. ***Displasia fibrosa de los huesos de la órbita derecha. Adviértase la deformidad de la cara.***

forma monostótica es mucho más común que la poliostótica. En la displasia monostótica no hay predilección por uno u otro sexo, pero en la poliostótica es más frecuente el ataque de la mujer, con una proporción entre el sexo femenino y masculino de 3:1.

Las lesiones esqueléticas quizá tengan una base congénita, pero el cuadro, por lo común, se identifica durante la niñez o la adolescencia, por la presencia de una deformidad o fractura por debilitamiento de la integridad estructural del hueso afectado. Suele detectarse en el maxilar inferior en los comienzos de la vida adulta. En ocasiones y particularmente en las costillas, puede diagnosticarse por primera vez en el adulto que no tiene síntomas en ese sitio.

Localización

La displasia fibrosa puede afectar prácticamente cualquier hueso. El tipo monostótico suele atacar fémur, tibia, húmero, costilla o huesos de la cara. También se le ha señalado en la bóveda craneal, vértebras, pelvis, escápula, tarso, carpo, metatarsianos y metacarpianos y falanges.

En el tipo poliostótico se advierte una tendencia a la distribución segmentaria en los huesos de una extremidad, por lo común, la pélvica; en esos casos suele haber ataque de fémur, tibia, peroné, algunos de los huesos del pie, y parte del iliaco. La distribución segmentaria de las lesiones en un solo miembro es una característica de la displasia fibrosa poliostótica. Junto con el miembro superior puede haber afectación de los huesos del cráneo. En la mitad de estos pacientes hay ataque de huesos de cráneo y cara. En algunos, la afectación del esqueleto es muy difusa y en el momento de la exploración inicial se advierte que ha abarcado más de la mitad del esqueleto[48]. A veces parece estar afectado todo el esqueleto.

Por lo común, en los huesos largos la displasia fibrosa abarca la diáfisis y la metáfisis; sin embargo, también se han publicado casos de afectación epifisaria antes del cierre de la fisis[78].

Cuadro clínico

En la displasia monostótica, los signos clínicos dependen del sitio de la lesión. El individuo con afectación de una costilla puede estar asintomático y la lesión se descubre accidentalmente en una radiografía de tórax. Puede haber dolor y claudicación si hay ata-

que del cuello del fémur, o hinchazón local, si la lesión está en un hueso superficial como la tibia o el maxilar inferior.

En la displasia fibrosa poliostótica, los cambios esqueléticos por lo común son más intensos y dan origen a síntomas y signos como dolor, claudicación, acortamiento o encorvamiento, y otras deformidades. La incapacidad puede ser grave. La "deformidad" en báculo de pastor con el arqueamiento de la diáfisis femoral hacia afuera y una deformidad en varo del cuello femoral, puede ocasionar una marcha claudicante del glúteo mediano y "pierna corta". Se advierte una mayor susceptibilidad a fracturas patológicas. En la serie publicada por Harris y colaboradores, 85% de los pacientes presentó fracturas y 40% tuvo tres o más de ellas[47].

Si el maxilar inferior o los huesos de la órbita son el sitio de la displasia fibrosa, el signo inicial puede ser una deformidad progresiva y grotesca de la cara (fig. 3-285).

La afectación de la columna vertebral es rara, y cuando surge, la zona más afectada es la columna lumbar. Puede observarse colapso vertebral, deformidad angular y compresión de la médula espinal. En algunos casos, la compresión mencionada es causada por un tumor fibroso que se expande hacia atrás[76].

Manifestaciones extraesqueléticas

De las manifestaciones mencionadas la más común es la *hiperpigmentación cutánea anormal* causada por la presencia de una cantidad grande de melanina, especialmente en las células epidérmicas basales. Lo anterior ocasiona manchas de color pardo amarillento en la piel, que han sido llamadas "manchas de café con leche". Las zonas pigmentadas están claramente circunscritas y tienen bordes irregulares "dentados", y con textura semejante a la de la piel vecina. Las manchas comentadas pueden ser muy extensas y abarcar grandes zonas del tronco, la cara o los miembros y tienen una tendencia a distribuirse en sentido paralelo a las lesiones esqueléticas. No se ha precisado si existe una posible relación biológica de la hiperpigmentación cutánea, con los diversos signos de la displasia fibrosa poliostótica y el síndrome de Albright. La displasia mencionada y la pubertad precoz (y otros trastornos endocrinos) coexisten a veces sin la presencia de las manchas de café con leche en la piel, y estos cambios en la pigmentación cutánea surgen junto con la displasa fibrosa monostótica no guarda relación con las manchas café con leche.

Los cambios de pigmentación de la piel no aparecen en la neurofibromatosis. Albright los diferenció de los propios de la displasia fibrosa poliostótica. De la displasia fibrosa, los bordes irregulares indentados se parecerían a pequeñas lengüetas y esteros, en tanto que en la neurofibromatosis serían irregulares, pero mucho más amplios[3,4,16].

La precocidad sexual a menudo aparece en la mujer, con estimulación prematura de los ovarios. Las características sexuales secundarias se manifiestan en forma temprana, y la mujer presenta grandes senos, aréolas notables y crecimiento de vello púbico y axilar. La menstruación puede iniciarse incluso desde los tres meses de edad. El síndrome clínico de precocidad sexual con hiperpigmentación cutánea y displasia fibrosa poliostótica fue descrito originalmente por McCune en 1936 y por Albright y colaboradores en 1937[4,72]. Muchos de los casos del síndrome de Albright corresponden a joven del sexo femenino[1,13,31,111].

También puede observarse aceleración en la maduración, en la cual la edad esquelética está en etapa mucho más avanzada que la cronológica. En un niño con tales características, el crecimiento normalmente rápido puede producir una talla excesiva para su edad. Al final, a pesar de todo, las epífisis se fusionarán de manera prematura y la estatura definitiva será menor de la media.

La precocidad sexual en niños que tienen displasia fibrosa poliostótica también puede observarse, aunque es muy rara[9]. Otras endocrinopatías que acompañan a la displasia mencionada son hipertiroidismo, síndrome de Cushing, acromegalia, hiperparatiroidismo y raquitismo hipofosfatémico*. Se desconoce la patogenia de la relación entre displasia fibrosa poliostótica y trastornos endocrinos. Hall y Warwick[46] propusieron la posible intervención de la hipersecreción de hormona liberadora hipotalámica. Lightner y colaboradores describieron el caso de un niño de 5 años y 5 meses con gigantismo por exceso de

* Consúltense las referencias: hipertiroidismo, 5, 32, 52, 87, 90, 106; síndrome de Cushing, 10, 29; acromegalia, 18; hiperparatiroidismo, 32 y raquitismo hipofosfatémico, 6, 65.

hormona de crecimiento y precocidad sexual; la acumulación de estradiol suprimió la secreción de hormonas foliculoestimulante y ejerció un efecto de retroalimentación positiva en la liberación de hormona luteinizante. Interpretaron estos datos como compatibles con función hipotalámica anormal, y como el mecanismo de las endocrinopatías integrantes del síndrome de McCune Albright[70]. Danon y colaboradores describieron el caso de una niña de 6 meses de vida con el síndrome de McCune-Albright y síndrome congénito de Cushing, y propusieron que la causa posible de las endocrinopatías concomitantes era la hiperfunción autónoma de las glándulas endocrinas periféricas[24]. Tal hipótesis ha sido apoyada por D'Armiento y colaboradores[25].

El cirujano ortopedista que trata a una persona con displasia fibrosa poliostótica debe estar consciente de la posible coexistencia y asociación con endocrinopatías, y pedir una consulta con el endocrinólogo, antes de la intervención quirúrgica.

La miositis osificante progresiva y el mixoma intramuscular también pueden acompañar a la displasia fibrosa poliostótica[37,71]. Los trastornos visuales pueden ser consecuencia de atrofia del nervio óptico, por presión.

Cuadro patológico

En la operación se advertirá que la zona afectada está distendida y tiene una superficie externa lisa. El tejido lesional es blanco grisáceo o a veces gris rojizo, si está vascularizado. Tiene consistencia firme y a la palpación se asemeja al de la arena, sensación que se ha comparado con el frotamiento de papel de lija. La masa de tejido es sólida, excepto pequeñas áreas quísticas degenerativas causadas por necrosis celular. Pueden observarse islotes de cartílago hialino (fig. 3-286).

Desde el punto de vista histológico, la lesión es tejido fibroso, compuesto de fibras colágenas dispuestas en forma laxa o en espirales, entre las cuales están dispersas trabéculas de fibra y hueso, formadas por un mecanismo de metaplasia ósea del tejido fibroso (fig. 3-287). Las células del tejido conectivo son ricas en fosfatasa alcalina[17]. Las trabéculas óseas recién formadas son finas y con amplias junturas osteoides. No están orientadas siguiendo las líneas de tensión o "carga". Pueden observarse células gigantes multinucleadas y nidos de células "de espuma", particularmente dentro de zonas que muestran degeneración focal. También se observan a veces quistes con líquido en su inte-

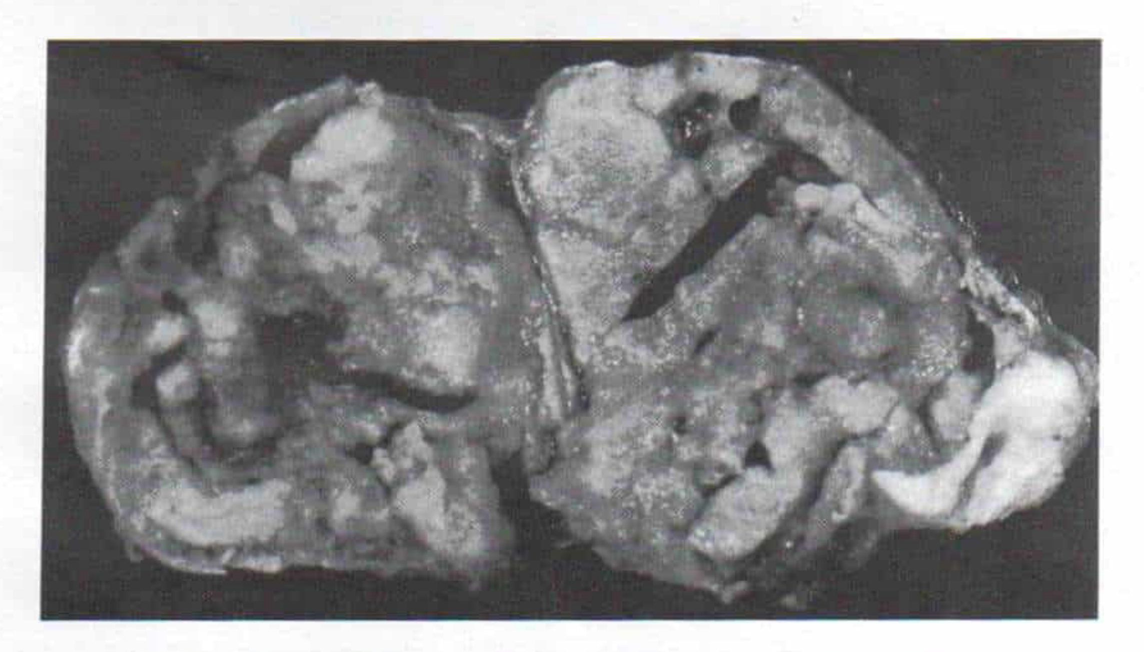


Fig. 3-286. Aspecto a simple vista de una pieza de displasia fibrosa.

El tejido lesional tiene color blanco grisáceo, consistencia firme y "arenoso" a la palpación. Se identifican los quistes en pequeños islotes de cartílago hialino.

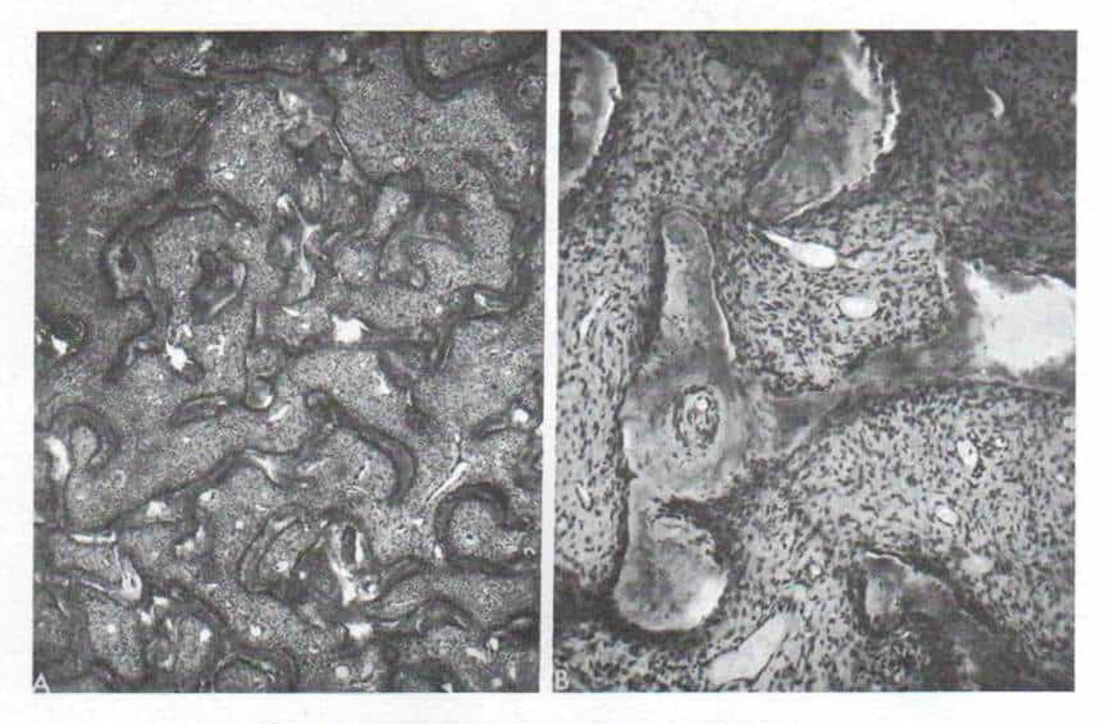


Fig. 3-287. Displasia fibrosa: imágenes histológicas.

A, microfotografía en que se observa el estroma de tejido conectivo fusiforme y delicado, en el cual están dispersas trabéculas pequeñas de hueso "fibras", con amplias suturas osteoides (× 25). **B**, amplificación en que se observa el mismo cuadro patológico, pero con mayor detalle (× 100).

rior, revestidos de tejido fibroso hialinizado. En la forma poliostótica a veces hay islotes de cartílago hialino. La reacción perióstica a la fractura es normal, pero por lo común es deficiente la reacción endóstica y la formación de callo interno.

Signos radiográficos e imagenológicos

Los cambios en las radiografías son producidos por la masa fibroósea sólida en el interior del hueso afectado, y la respuesta del hueso cortical regional a dicho tejido neoformado. La sombra más bien radiolúcida que aparece en la radiografía sugiere una estructura quística, pero el término *quístico* no debe utilizarse, porque denota la presencia de una cavidad llena de líquidos. Las miles de trabéculas calcificadas y finas de la lesión dan a la zona de radiolucidez un aspecto de vidrio esmerilado (figs. 3-288 y 3-289).

La corteza del hueso afectado puede estar adelgazada por erosión endóstica, con lo cual posee una imagen festoneada y da a la lesión un aspecto "multiloculado". Sin embargo, es una ilusión óptica que se debe a los bordes óseos en la superficie interna. La lesión es unicameral. La imagen radiográfica radiolúcida y multilocular no es típica de la displasia fibrosa, y, aparece en otras lesiones como el quiste solitario de hueso. En la displasia fibrosa se ha señalado la aparición de secuestro[83].

En los huesos largos, las lesiones por lo común tienen localización metafisaria y se extienden al interior de la porción media de la diáfisis. Si hay afectación de la bóveda craneal se advierte una mayor radioopacidad y notable engrosamiento de los huesos frontal, esfenoides, etmoides y maxilar superior. Disminuye la capacidad de las órbitas, y se obliteran los senos paranasales.

La reacción perióstica no aparece, excepto cuando por la lesión ha ocurrido una fractura patológica. Las fracturas cicatrizan un "collar de callo", por lo común dentro del período normal. En la radiografía se advertirán otras deformidades como coxa vara, deformidad del fémur proximal en «báculo de pastor", y genu varo o valgo.

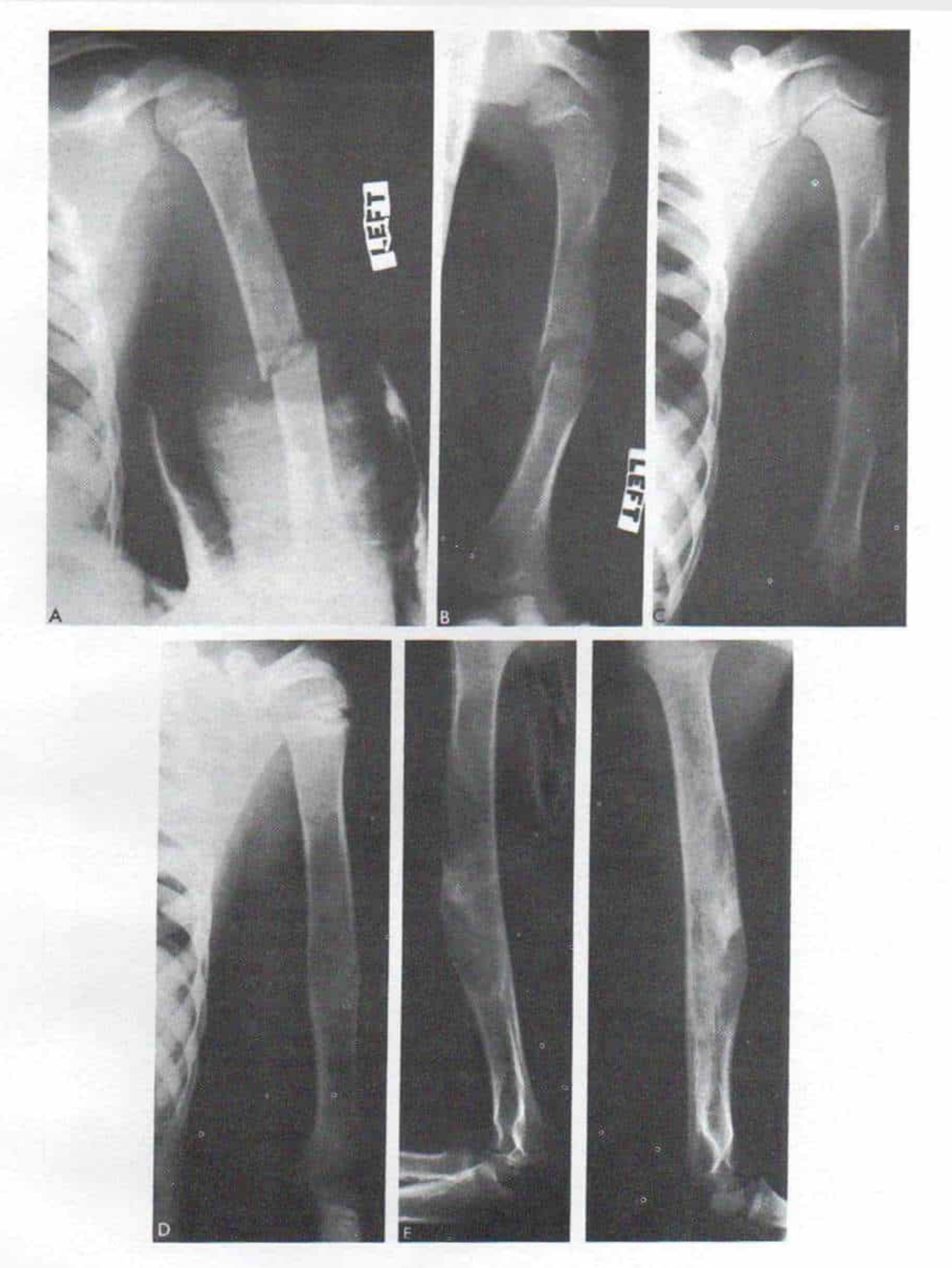


Fig. 3-288. Displasia fibrosa del húmero izquierdo.

A, en una caída la persona sufrió fractura patológica, a través de la lesión en la porción media de la diáfisis humeral, que fue tratada por enyesado "colgante". **B**, radiografía anteroposterior del húmero 6 semanas después, en que se observaba consolidación de la fractura y la lesión en forma de quiste. **C**, y **D**, radiografías anteroposterior y lateral del húmero un año más tarde. La imagen de "vidrio esmerilado" de la zona de radiolucidez es característica de la displasia. Es notable el encorvamiento del húmero hacia afuera y el adelgazamiento de la corteza. Se hizo raspado de la lesión y se colocó un injerto de hueso. **A**, radiografías del húmero 2 años después. La lesión reapareció.

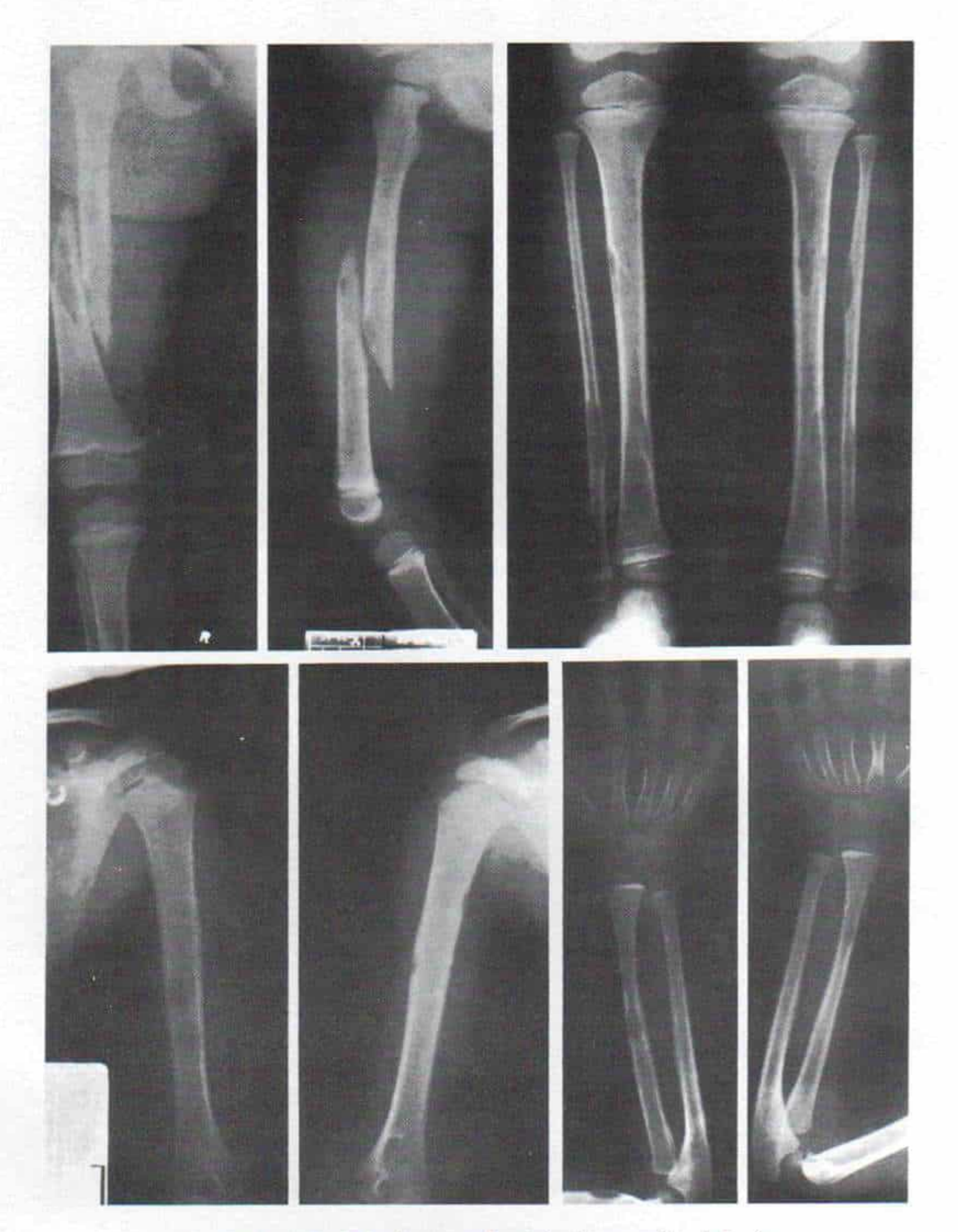


Fig. 3-289. Displasia fibrosa poliostótica de una niña de 2 años.

El diagnóstico se hizo cuando la niña sufrió una fractura del fémur derecho, en una caída.

La gammagrafía ósea con ^{99m}Tc señalará una mayor captación del núclido (fig. 3-290, *C*), y tal imagen presenta dificultades para diferenciar la displasia fibrosa, de la infección o un tumor maligno. Sin embargo, la gammagrafía ósea es de enorme utilidad para valorar la extensión y múltiples focos de afectación, así como la actividad de la enfermedad.

Por tomografía computadorizada (CT) se demostrará la imagen de "vidrio esmerilado" amorfo de la lesión en la displasia fibrosa (fig. 3-291)[22]. La osteomielitis y el granuloma eosinófilo son tumores de baja densidad (en números CT en límites de 20 a 40 unidades Hounsfield [H]); en tanto que las lesiones de la displasia fibrosa tienen una cifra mucho más elevada. (70 a 130 H), por la mayor densidad de las trabéculas óseas primitivas[49,104]. Los quistes óseos unicamerales, por su contenido líquido, poseen una densidad mucho menor que la displasia fibrosa y uno de los pocos aspectos útiles de la tomografía computadorizada es la identificación de las lesiones craneofaciales, particularmente en la región orbitaria. La tomografía computadorizada también demuestra con nitidez la extensión de la lesión fuera del hueso, a tejidos blandos, particularmente en los paravertebrales y la región orbitofacial. En el caso rarísimo de transformación cancerosa de la displasia fibrosa, la tomografía computadorizada es útil para delinear la magnitud del tumor, y auxiliar en la estrategia terapéutica.

En el diagnóstico diferencial hay que considerar entidades como hipertiroidismo primario o secundario, quiste óseo solitario, encondromas solitarios o múltiples, defectos fibrosos aclásicos, granuloma eosinófilo y neurofibromatosis. En la displasia fibrosa monostótica se necesita una biopsia para el diagnóstico exacto. El diagnóstico en la forma poliostótica a menudo se confirma por los datos de estudios radiográficos, gammagráficos de hueso, y tomográficos computadorizados.

Curso natural

Harris y colaboradores estudiaron la evolución histológica de la displasia fibrosa por medio de biopsias repetidas de tejidos, a diversos intervalos. Los cambios con el paso del tiempo fueron mínimos, e incluyeron disminución de la celularidad, mayor depósito de colágena y una disminución leve de la cantidad de hueso en comparación con el tejido fibroso. Las trabéculas de hueso "entretejido" no se transformaron en hueso laminar. Tampoco hubo concentración de las trabéculas siguiendo las líneas de fuerza, a pesar de la resorción y la acreción del hueso. Las lesiones no mostraron esclerosis con la maduración esquelética[47].

En los niños, es posible que evolucionen las lesiones de esqueleto y aparezcan nuevas lesiones en zonas previamente normales en las radiografías. Puede haber extensión de lesiones existentes, y los huesos afectados mostrar mayor deformidad. Después de la maduración, las lesiones tienden a estabilizarse, pero en algunos adultos se ha observado progresión de ellas[47]. El embarazo puede estimular la actividad de la displasia fibrosa.

Tratamiento

La intervención quirúrgica está indicada si las lesiones se complican por fracturas, si causan deformidades notables progresivas que pongan en peligro la integridad de la diáfisis, o produzcan desfiguramiento u ocasionen síntomas, y causen dolor. La simple presencia de displasia fibrosa en un hueso no es indicación para operar, y es importante no hacer tratamiento quirúrgico excesivo.

Los cambios radiográficos de la displasia fibrosa monostótica no son característicos, y se necesita el estudio histopatológico de la lesión para hacer el diagnóstico definitivo. En la operación para obtener fragmento de biopsia se extirpa el tejido lesional y se hace un injerto de hueso. Sin embargo, es imposible, a veces, erradicar lesiones extensas; por tal motivo, la biopsia diagnóstica *no* siempre es sinónima del raspado minucioso y la implantación masiva de un injerto de hueso. Los problemas propios de la técnica tan extensa como la señalada son la fractura patológica y la recidiva. Los factores que modifican la progresión en pro o en contra de la ablación completa del tejido fibroso, son la localización y el tamaño del tumor, la edad del paciente y el comportamiento biológico de la lesión. En el niño de corta edad habrá que seguir un criterio más conservador y abstenerse de cirugía "agresiva" especialmente en la forma poliostótica. En los casos

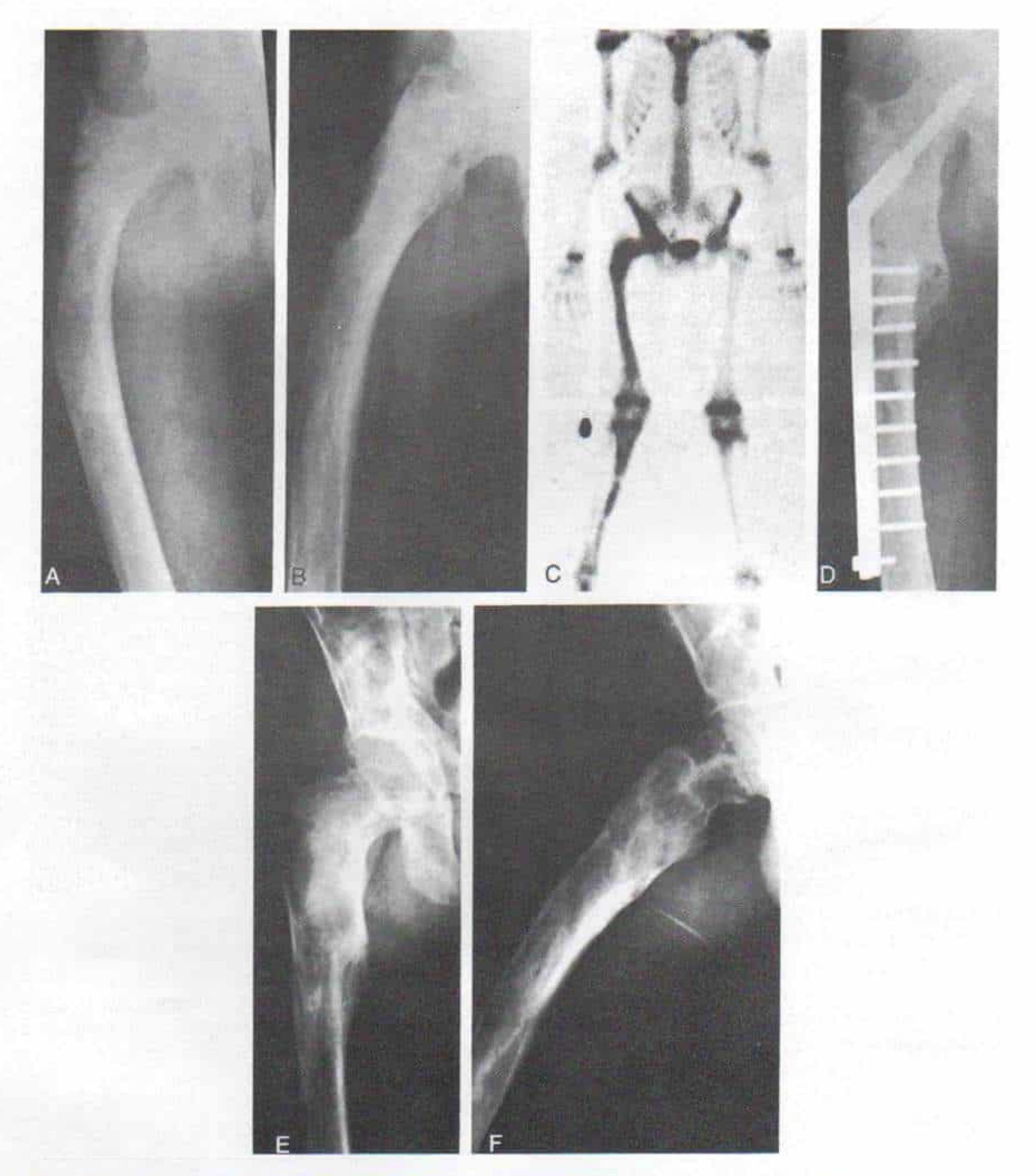


Fig. 3-290. Displasia fibrosa con encorvamiento lateral del fémur en su porción proximal en un joven de 16 años.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral en que se observa una zona de radiolucidez, adelgazamiento y erosión en la corteza lateral del fémur proximal encorvado. **C**, gammagrafía con ^{99m}Tc en que se manifiesta la mayor captación del núclido. **D**, radiografía anterior de la cadera y tercio superior del fémur, en el postoperatorio. Se hizo raspado de la lesión, y se colocó injerto de hueso autólogo. **E**, y **F**, radiografías anteroposterior y lateral de la mitad superior del fémur después de quitar la placa y los tornillos, y con la osteotomía cicatrizada. El paciente está asintomático.



Fig. 3-291. Displasia fibrosa de la región subtrocantérica del fémur izquierdo en una niña de 5 años.

A, y **B,** radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas que incluyen el tercio superior de los fémures y en que se advierte un área de rarefacción en la región subtrocantérica de lado izquierdo. **C** a **E,** tomografía computadorizada en que se manifiesta la imagen en "vidrio esmerilado" de la lesión.

mencionados es común la recidiva postoperatoria. A diferencia de ello, la lesión en expansión en el cuello femoral que adelgace la corteza justifica la ablación más radical de la lesión, para evitar una deformidad en coxa vara progresiva. Si reaparece el tumor se pacticará otra operación.

La selección del material óseo para injertar depende del tamaño de la lesión, la edad del paciente y la preferencia individual del cirujano. Cuando es posible, Tachdjian recomienda un injerto de hueso corticoesponjoso autólogo. En el niño de corta edad y en caso de que exista la forma poliostótica, son limitadas las fuentes de injertos autólogos, y por tal motivo hay que recurrir al homoinjerto o al aloinjerto corticoesponjoso liofilizado. El hueso cortical brinda apoyo estructural; además, no se reabsorbe con tanta facilidad como el esponjoso. Los aloinjertos necesitan a veces un período más largo para resorción, y por tal motivo se retrasa la recidiva. A pesar de todo, al final, el tipo de injerto utilizado probablemente no modifique la tasa de recidiva. Cuando no se elimina todo el tejido anormal, la lesión puede reaparecer por absorción del injerto, por parte del tejido fibrodisplásico activo.

La displasia fibrosa de las costillas se trata mejor por ablación. Las lesiones en falange, metacarpianos o metatarsianos, pueden eliminarse por vía subperióstica y reforzarse con un injerto óseo.

Fractura patológica. El debilitamiento del hueso afectado y la deformidad del hueso frágil que soporta cargas ocasiona una fractura patológica, problema incapacitante en la displasia fibrosa. Las fracturas aparecen después de cualquier traumatismo, por mínimo que sea; hay desplazamiento leve, y curan con ritmo normal. No constituyen problemas el retraso o falta de unión. En una serie de 125 fracturas señaladas por Harris y colaboradores hubo sólo dos casos con retraso de la consolidación[47]. Las fracturas se tratan por los métodos corrientes, con arreglo al sitio en que ocurren. Los principios son los mismos que se siguen en la fractura de un hueso normal. En el esqueleto en crecimiento se recomienda adoptar medidas conservadoras y prestar atención a la restauración de la alineación, y la recuperación temprana de la función normal. Después del período inicial de tracción se utiliza la técnica de enyesado-ortesis, método funcional que ha disminuido la duración de la inmovilización rígida, ha acortado la hospitalización, y permitido una recuperación más temprana de la función normal en el hogar y la escuela.

Las fracturas recurrentes de huesos largos necesitan fijación interna con varillas intramedulares, especialmente en el adolescente que se acerca a la maduración esquelética (fig. 3-292). Un error común en las fracturas de la diáfisis femoral es el hecho de no valorar con detenimiento la región del cuello del fémur. También hay que tener presente la posibilidad de que surja coxa vara progresiva.

Las fracturas de la porción proximal del fémur y en particular las de las regiones intertrocantérica y del cuello, entrañan problemas extraordinarios de tratamiento. No se han resuelto todavía los problemas técnicos. Es importante evitar la coxa vara y la deformidad en "cayado de pastor". Las lesiones en la porción proximal del fémur deben ser observadas con detenimiento. ¿Hay expansión progresiva de la lesión intramedular? Habrá que valorar con gran cuidado la integridad de las cortezas del cuello femoral, especialmente la inferior. ¿Hay alguna solución de continuidad? ¿El tejido lesional comprime la fisis de la cabeza femoral? Nunca se insistirá demasiado en la importancia de utilizar tomografía computadorizada, y gammagrafía de hueso a base de ^{99m}Tc para definir la extensión de la lesión. La experiencia con resonancia magnética nuclear es limitada en la actualidad, pero al parecer es una técnica muy prometedora para clasificar por etapas la displasia fibrosa.

Si se advierte una deformidad progresiva en coxa vara se recomienda definitivamente la cirugía temprana por medio de raspado e injerto de hueso. En algunos casos se utilizan uno o dos tornillos con una placa lateral para fijación interna, y obtener apoyo adicional. Hay que evitar, en la medida de lo posible, la lesión a la lámina de crecimiento femoral. La deformidad en "cayado de pastor" y coxa vara se tratan por osteotomía con desplazamiento interno en valgo, en combinación con eliminación del tejido lesional, colocación de injerto de hueso, y fijación interna. Es preferible que el nivel de la osteotomía sea intertrocantérico. En ocasiones, cuando hay afectación extensa de la región intertrocantérica y está débil, la osteotomía se tendrá que practicar a nivel subtrocantérico. En huesos frá-

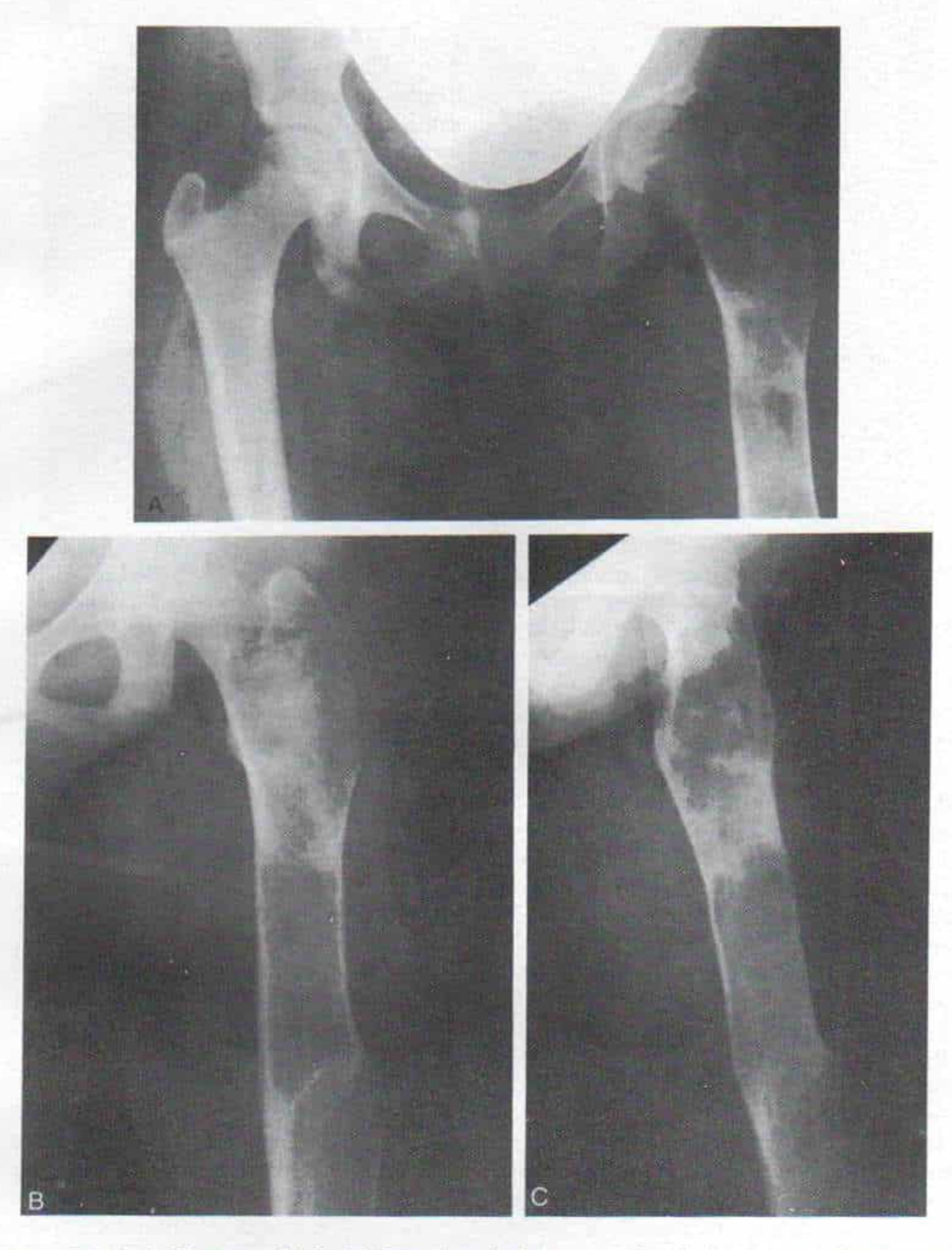


Fig. 3-292. Displasia fibrosa múltiple del fémur izquierdo en una niña de 13 años, con fractura patológica en la unión de los tercios medio y distal de la diáfisis femoral.

A a **C**, radiografías preoperatorias.

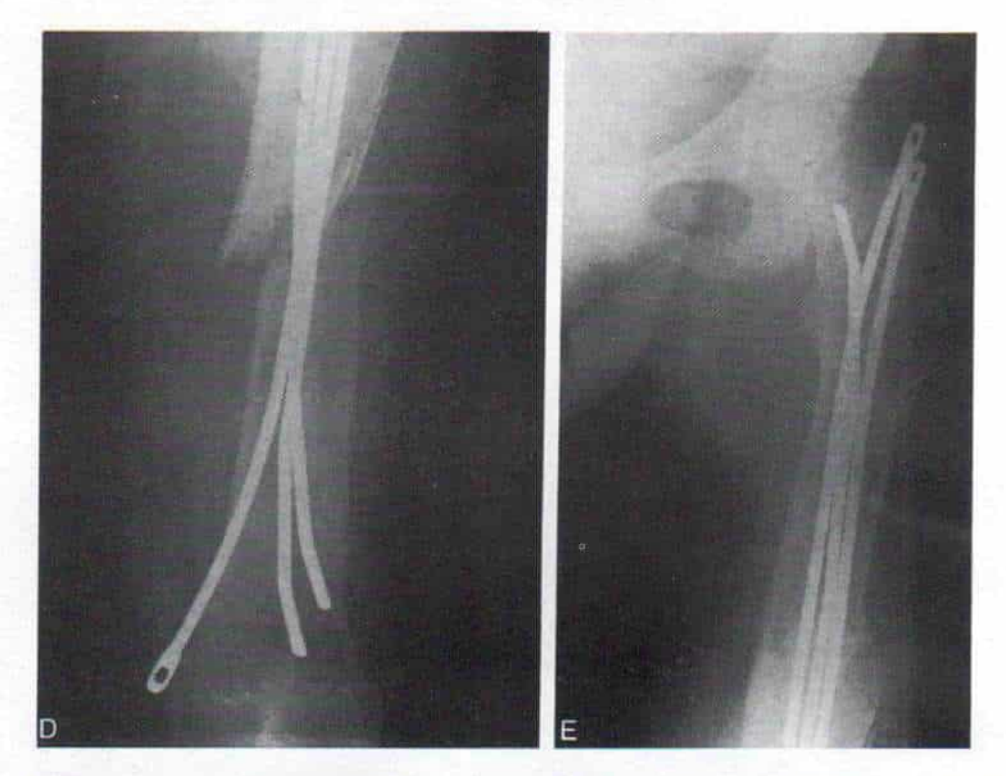


Fig. 3-292 (continuación). Displasia fibrosa múltiple del fémur izquierdo en una niña de 13 años con fractura patológica en la unión de los tercios medio y distal de la diáfisis femoral.

D y **E**, vistas postoperatorias de la fijación intramedular, con varillas de Ender.

giles con afectación extensa surge la tendencia a la curación con una corrección que no llega a la anatómica. La meta sería la "sobrecorrección" anatómica. A veces debe llevarse a cabo la corrección quirúrgica en fases. Es decir, en primer lugar se eliminará la lesión y se colocará hueso para injerto; en segundo lugar se corrige la deformidad por osteotomía. Cada caso debe ser individualizado.

La fijación interna debe ser estable. El operador debe utilizar una placa A0 larga con dos tornillos para hueso esponjoso, en el cuello femoral[28,59]. La placa debe extenderse por debajo del área afectada de hueso, pues por lo demás, si no se sigue tal precaución, el hueso mostrará fractura debajo de la placa. La corteza adelgazada no permite una fijación estable de tornillos, y el cirujano tendrá que recurrir a una combinación de tuerca y perno. Cualquier trastorno que afecte al hueso frágil conlleva problemas adicionales en la fijación con placa rígida. El hueso por debajo de la placa se reblandece y los orificios de los tornillos después de quitar la placa son zonas de gran carga, en las cuales puede reaparecer la fractura. Una vez que se han quitado la placa y los tornillos, está indicada la colocación de hueso para injerto local en los orificios mencionados.

Sería preferible la fijación interna con una varilla intramedular (clavo de Huckstap) con dos tornillos para hueso esponjoso en el cuello femoral, o un clavo de Zickel. El clavo intramedular ahorra algunos de los problemas de la placa lateral, pero su colocación técnicamente es más difícil, en especial si el hueso muestra curvaturas a diversos niveles por fracturas previas mal unidas.

Las deformidades angulares intensas como genu valgo o varo son tratadas por osteotomía en "cuña de cierre", injerto de hueso y fijación interna. La detención asimétrica del crecimiento por medio de "grapas" puede ser considerada en sujetos con inmadurez esquelética. La diferencia de longitud de los miembros pélvicos puede requerir a veces de epifisiodesis del miembro contralateral con edad esquelética apropiada.

La transformación cancerosa se trata por ablación local "intensa", o amputación. Está contraindicada la radioterapia porque carece de utilidad y puede ocasionar una transformación cancerosa[2,20,33,80,86,95,97,98,105].

En la actualidad no se cuenta con fármacos que detengan la evolución de lesiones en la displasia fibrosa poliostótica. El endocrinólogo se ocupará de tratar las anormalidades hormonales en la enfermedad de Albright.

Transformación maligna

La degeneración sarcomatosa puede ocurrir de manera espontánea en casos muy excepcionales, que representen quizá menos de 0.5% del total*. Cohen[19] ha señalado patrones atípicos de tejido fibroso. Las señales de peligro incluyen dolor persistente y cambios rápidos en las radiografías y hay que investigarlos todavía más por medio de gammagrafía adecuada de hueso, tomografía computadorizada y biopsia. El osteosarcoma es la neoplasia más común que surge en una displasia fibrosa. Otros tumores malignos incluyen fibrosarcoma, condrosarcoma, adamantinoma y tumor de células gigantes.

Bibliografía

1. Aarskog, D., and Tveteraas, E.: McCune-Albright's syndrome following adrenalectomy for Cushing's syndrome in infancy. J. Pediatr., *73*:89, 1968.
2. Abelanet, R., Forest, M., Meary, R., Languepin, A., and Tomeno, B.: Sarcomes sur dysplasie fibreuse des os. A propos d'une forme complexe hémimélique et revue de la litterature. Rev. Chir. Orthop., *61*:179, 1975.
3. Albright, F.: Polyostotic fibrous dysplasia: A defense of the entity. J. Clin. Endocrinol., *7*:307, 1947.
4. Albright, F., Butler, A. M., Hampton, A. O., and Smith, P.: Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in females. N. Engl. J. Med., *216*:727, 1937.
5. Andrews, B. S., and Podolsky, S.: Thyrotrophin in Albright's syndrome with hyperthyroidism. Ann. Intern. Med., *81*:561, 1974.
6. Badgley, C. E., O'Connor, S. J., and Kudner, D. F.: Congenital kyphoscoliotic tibia. J. Bone Joint Surg., *34-A*:349, 1952.
7. Bamatter, F.: Dysplasie polyostotique fibreuse de Jaffe-Lichtenstein et diathèse hémorragique. Ann. Paediatr., *159*:249, 1942.
8. Benedict, P. H.: Endrocrine features in Albright's syndrome (fibrous dysplasia). Metabolism, *11*:30, 1962.
9. Benedict, P. H.: Sex precocity and polyostotic fibrous dysplasia. Report of a case in a boy with testicular biopsy. Am. J. Dis. Child., *111*:426, 1966.
10. Benjamin, D. R., and McRoberts, J. W.: Polyostotic fibrous dysplasia associated with Cushing's syndrome. Arch. Pathol., *96*:175, 1973.
11. Bonduelle, M., and Claisse, R.: Dysplasie fibreuse des os et syndrome d'Albright. Leur place nosologique. Sem. Hôp. Paris, *24*:514, 1948.
12. Braunwarth, K.: Gleichzeitiges Auftreten von fibrosen Dysplasie (Jaffe-Lichtenstein) und extraossalen Fibromyxomen. Fortschr. Geb. Rontgenstr., *78*:589, 1953.
13. Breck, L.: Treatment of fibrous dysplasia of bone by total femoral plating and hip nailing. A case report. Clin. Orthop., *82*:82, 1972.
14. Buttner, A., and Eysholdt, K. G.: Die angeborenen Verbiegungen und Pseudoarthrosen des Unterschenkels. Ergeb. Chir. Orthop., *36*:165, 1950.
15. Campanacci, M., Giunti, A., Leonossa, C., Pagni, P., and Trentani, C.: Pathological fractures in osteopathies and bony dysplasias. Ital. J. Orthop. Traumatol., *1*:7, 1975.
16. Case Records of the Massachusetts General Hospital. Case 4. N. Engl. J. Med., *292*:199, 1979.
17. Changus, G. W.: Osteoblastic hyperplasia of bone: Histochemical appraisal of fibrous dysplasia of bone. Cancer, *10*:1157, 1957.
18. Chung, K. F., Alaghband-Zadeh, J., and Guz, A.: Acromegaly and hyperprolactinemia in McCune-Albright syndrome. Evidence of hypothalamic dysfunction. Am. J. Dis. Child., *137*:134, 1983.
19. Cohen, J.: Fibrous dysplasia: Histologic study of two unusual cases. J. Bone Joint Surg., *38-A*:337, 1956.
20. Coley, B. L., and Stewart, F. W.: Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia. Ann. Surg., *121*:872, 1945.
21. Dabaoka, M., and Buraczewski, J.: On malignant transformation in fibrous dysplasia. Oncology, *26*:369, 1956.
22. Daffner, R. H., Kirks, D. R., Gehweiler, J. A., Jr., and Heaston, D. K.: Computed tomography of fibrous dysplasia. A.J.R., *139*:943, 1982.
23. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. Springfield, Ill., Thomas, 1978.
24. Danon, M., Robboy, S. J., Kim, S., Scully, R., and Crawford, J. D.: Cushing syndrome, sexual precocity, and polyostotic fibrous dysplasia (Albright syndrome) in infancy. J. Pediatr., *87*:917, 1975.
25. D'Armiento, M., Reda, G., Camagna, A., and Tardella, L.: McCune-Albright syndrome: Evidence for autonomous multi-endocrine hyperfunction. J. Pediatr., *102*:584, 1983.
26. Dent, G. E., and Gertner, J. M.: Hypophosphatemic osteomalacia in fibrous dysplasia. Q. J. Med., *45*:411, 1976.
27. DePalma, A., and Almad, I.: Fibrous dysplasia associated with shepherd's crook deformity of the humerus. Clin. Orthop., 97:38, 1973.
28. DePalma, A., and Dodp, P.: Reconstructive surgery in fibrous dysplasia of bone. Clin. Orthop., *19*:132, 1962.
29. DePalma, A., and Smythe, U.: Recurrent fibrous dysplasia in a cortical bone graft. A case report. Clin. Orthop., *26*:136, 1963.
30. Dockerty, M. B., Ghormley, R. K., Kennedy, R. L. J., and Pugh, D. G.: Albright's syndrome (polyostotic fibrous dysplasia with cutaneous pigmentation in both sexes and gonadal dysfunction in females). Arch. Intern. Med., 75:357, 1945.
31. Ehrig, U., and Wilson, D. R.: Fibrous dysplasia of bone and primary hyperparathyroidism. Ann. Intern. Med., *77*:234, 1972.
32. Falconer, M. A., Cope, C. L., and Robb-Smith, A.

* Véanse referencias 2, 20, 33, 42, 52, 80, 86, 95, 97, 98, 105.

H. T.: Fibrous dysplasia of bone with endocrine disorders and cutaneous pigmentation (Albright's disease). Q. J. Med., *11*:121, 1947.

33. Feintuch, T.: Chondrosarcoma arising in a cartilaginous area of previously irradiated fibrous dysplasia. Cancer, *31*:877, 1973.
34. Fevre, M.: Les pseudarthroses de jambe du nouveau-né secondaires aux dystrophies kystiques congénitales. Rev. Chir. Orthop., *40*:305, 1954.
35. Figarella, J.: Sur le traitement de la dysplasie fibreuse des os. Rev. Chir. Orthop., *58*:Suppl. I:253, 1972.
36. Firat, D., and Stutzman, L.: Fibrous dysplasia of bone. Review of twenty-four cases. Am. J. Med., *44*:421, 1968.
37. Frame, B., Azad, N., Reynolds, W. A., and Saeed, S. M.: Polyostotic fibrous dysplasia and myositis ossificans progressiva. A report of coexistence. Am. J. Dis. Child., *124*:120, 1972.
38. Franghenheim, P.: Angeborene Ostitis fibrosa als Ursache einer intrauterinen Unterschenkelfraktur. Arch. Klin. Chir., *117*:22, 1921.
39. Funk, F. J., and Wells, R.: Hip problems in fibrous dysplasia. Clin. Orthop., *90*:77, 1973.
40. Georgiade, N., Masters, F., Horton, C., and Pickrell, K.: Ossifying fibromas (fibrous dysplasia) of the facial bones in children and adolescents. J. Pediatr., *46*:36, 1955.
41. Gibson, M. J., and Middlemiss, J. H.: Fibrous dysplasia of bone. Br. J. Radiol., *44*:1, 1971.
42. Gimes, B.: Malignant degeneration of fibrous dysplasia. Fortschr. Geb. Roentgenstr., *113*:11, 1970.
43. Gordon, I. R. S.: Fibrous lesions of bone in childhood. Br. J. Radiol., *37*:253, 1964.
44. Grabias, S. L., and Campbell, C. J.: Fibrous dysplasia. Orthop. Clin. North Am., *8*:771, 1977.
45. Hackett, L. J., Jr., and Christopherson, W.: Polyostotic fibrous dysplasia. J. Pediatr., *35*:767, 1949.
46. Hall, R., and Warwick, C.: Hypersecretion of hypothalamic releasing hormone: A possible explanation of the endocrine manifestion of polyostotic fibrous dysplasia (Albright's syndrome). Lancet, *1*:1313, 1972.
47. Harris, W. H., Dudley, H. R., Jr., and Barry, R. J.: The natural history of fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *44-A*:207, 1962.
48. Henry, A.: Monostotic fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *51-B*:300, 1969.
49. Higashi, T., Iguchi, M., Shimura, A., and Kruglik, G. D.: Computed tomography and bone scintigraphy in polyostotic fibrous dysplasia. Oral Surg., *50*:580, 1980.
50. Hu, L. B.: Case report 455: Polyostotic fibrous dysplasia (disseminated). Skeletal Radiol., *16*:679, 1987.
51. Husband, P., and Snodgrass, G. J. A. I.: McCune-Albright syndrome with endocrinological investigations. Report of a case. Am. J. Dis. Child., *119*:164, 1970.
52. Huvos, A. G.: Bone Tumors. Diagnosis, Treatment and Prognosis. Philadelphia, Saunders, 1979, pp. 9–17.
53. Huvos, A. G., Higinbotham, N. L., and Miller, T. R.: Bone sarcomas arising in fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1047, 1972.
54. Immerkamp, M.: Die maligne Entartung bei fibroser Dysplasie. Z. Orthop., *113*:331, 1975.
55. Ireland, D. C. R., Soule, E. H., and Ivins, J. C.: Myxoma of somatic soft tissues. A report of 58 patients, 3 with multiple tumors and fibrous dysplasia of bone. Mayo Clin. Proc., *48*:401, 1973.
56. Jaffe, H. L.: Fibrous dysplasia of bone. A disease entity and specifically not an expression of neurofibromatosis. J. Mt. Sinai Hosp., *12*:364, 1945.
57. Jaffe, H. L.: Fibrous dysplasia of bone. Bull. N.Y. Acad. Med., *22*:583, 1946.
58. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, pp. 117–142.
59. Joishy, S. K., and Morrow, L. B.: McCune-Albright syndrome associated with a functioning pituitary chromophobe adenoma. J. Pediatr., *89*:73, 1976.
60. Keyl, W.: Korrectur osteotomien an den unteren Extremitäten bei fibröser Knochendysplasie. Z. Orthop., *109*:73, 1971.
61. Krogius, A.: Ein Fall von Ostitis fibrosa mit multiplen fibromyxomatosen Muskeltumoren. Acta Chir. Scand., *64*:465, 1929.
62. Laporte, F., Leger, H., and Malchair, G.: Le syndrome d'Albright. J. Chir., *82*:457, 1961.
63. Lemli, L.: Fibrous dysplasia of bone. Report of female monozygotic twins with and without the McCune-Albright syndrome. J. Pediatr., *91*:947, 1977.
64. Lennon, D., and Houghton, N.: The McCune-Albright syndrome. Aust. Radiol., *21*:69, 1977.
65. Lever, E. G., and Pettingale, K. W.: Albright's syndrome associated with a soft-tissue myxoma and hypophosphatemic osteomalacia. Report of a case and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *65-B*:621, 1983.
66. Lewin, M. L.: Fibrous dysplasia of the mandible in children. Plast. Reconstr. Surg., *25*:161, 1960.
67. Lichtenstein, L.: Polyostotic fibrous dysplasia. Arch. Surg., *36*:874, 1938.
68. Lichtenstein, L., and Jaffe, H. L.: Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one, several, or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, or still other extraskeletal abnormalities. Arch. Pathol., *33*:777, 1942.
69. Lick, R. F., and Viehweger, G.: Ein Beitrag zur Diagnose der fibrosen Dysplasia des Knochensystems. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *97*:33, 1962.
70. Lightner, E. S., Penny, R., and Frasier, S. D.: Growth hormone excess and sexual precocity in polyostotic fibrous dysplasia (McCune-Albright syndrome): Evidence for abnormal hypothalamic function. J. Pediatr., *87*:922, 1975.
71. Logel, R. J.: Recurrent intramuscular myxoma associated with Albright's syndrome. J. Bone Joint Surg., *58-A*:565, 1976.
72. McCune, D. J.: Osteitis fibrosa cystica: The case of a nine year old girl who exhibits precocious puberty, multiple pigmentation of the skin and hyperthyroidism. Am. J. Dis. Child., *52*:743, 1936.
73. Mazabraud, A., and Girard, J.: Un cas particulier de dysplasie fibreuse à localisations osséuses et tendineuses. Rev. Rhum., *34*:652, 1957.
74. Mazabraud, A., Semat, P., and Rose, P.: A propos de l'association de fibromyxomes des tissus mous à la dysplasie fibreuse des os. Presse Méd., *75*:2223, 1967.
75. Milgram, J. W.: Malignant transformation of polyostotic fibrous dysplasia of bone. Bull. Hosp. Joint Dis., *36*:137, 1975.
76. Montoya, G., Evarts, C., and Dohn, D.: Polyostotic fibrous dysplasia and spinal cord compression. J. Neurosurg., *29*:102, 1968.
77. Mouterde, P., Rigault, P., Padovani, J. P., Finidori, G., Beneux, J., Pouliquen, J. C., Jaubert, F., and Guyonvarch, G.: Les problèmes orthopédiques de la dysplasie fibreuse des os chez l'enfant. A propos de 23 observations. Chir. Pediatr., *19*:169, 1978.
78. Nixon, G. W., and Condon, V. R.: Epiphyseal involvement in polyostotic fibrous dysplasia. A report of two cases. Radiology, *106*:167, 1973.
79. Peck, F. B., and Sage, C. U.: Diabetes mellitus associated with Albright's syndrome. Am. J. Med. Sci., *208*:35, 1944.
80. Perkinson, N. B., and Higinbotham, N. L.: Osteo-

genic sarcoma arising in polyostotic fibrous dysplasia. Report of a case. Cancer, *8*:396, 1955.

81. Phemister, D. B., and Grimson, K. S.: Fibrous osteoma of the jaws. Ann. Surg., *105*:564, 1937.
82. Pouyanne, L., Houton, J. L., Gourdon, A., and Planes, A.: Dysplasie fibreuse de l'extrémité du femur avec deformation en "houlette de berger." Bordeux Chir., *4*:234, 1962.
83. Pratt, A. D., Felson, B., Wiot, J. F., and Paige, M.: Sequestrum formation in fibrous dysplasia. A.J.R., *106*:162, 1969.
84. Pritchard, J. E.: Fibrous dysplasia of the bones. Am. J. Med. Sci., 222:313, 1951.
85. Reed, R. J.: Fibrous dysplasia of bone. A review of 25 cases. Arch. Pathol., *75*:480, 1963.
86. Riddel, D. U.: Malignant change in fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *46-B*:251, 1964.
87. Rieth, K. G., Comite, F., Shawker, T. H., and Cutler, G. B.: Pituitary and ovarian abnormalities demonstrated by CT and ultrasound in children with features of the McCune-Albright syndrome. Radiology, *153*:389, 1984.
88. Rosencrantz, M.: A case of fibrous dysplasia (Jaffe-Lichtenstein) with vertebral fracture and compression of the spinal cord. Acta Orthop. Scand., *36*:435, 1965.
89. Russell, L. W., and Chandler, F. A.: Fibrous dysplasia of bone. J. Bone Joint Surg., *32-A*:323, 1950.
90. Samuel, S., Gilman, S., Maurer, H. S., and Rosenthal, I. M.: Hyperthyroidism in an infant with McCune-Albright syndrome: Report of a case with myeloid metaplasia. J. Pediatr., *80*:275, 1972.
91. Sasen, J., and Rosenberg, R.: Neurologic complications of fibrous dysplasia of the skull. Arch. Neurol., *18*:363, 1968.
92. Savage, P. E., and Stoker, D. J.: Fibrous dysplasia of the femoral neck. Skeletal Radiol., *11*:119, 1984.
93. Schlumberger, H. G.: Fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). Milit. Surg., 99:504, 1946.
94. Schlumberger, H. G.: Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla and mandible. Am. J. Orthodont. and Oral Surg., *32*:579, 1946.
95. Schwartz, D. T., and Alpert, M.: The malignant transformation of fibrous dysplasia. Am. J. Med. Sci., *247*:350, 1964.
96. Semian, D. W., Willis, J. B., and Bove, K. E.: Congenital fibrous defect of the tibia mimicking fibrous dysplasia. A case report. J. Bone Joint Surg., 57-A:854, 1975.
97. Seth, R. S.: Fibrous dysplasia of the rib with sarcomatous change. J. Bone Joint Surg., *44-A*:183, 1962.
98. Slow, I. N.: Osteogenic sarcoma arising in pre-existing fibrous dysplasia. J. Oral Surg., 29:126, 1971.
99. Spjut, H., Dorfman, H., Fechner, K., and Ackerman, L.: Tumors of Bone and Cartilage. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971, pp. 270–280.
100. Stauffer, H. M., Arbuckle, R. K., and Aegerter, E. E.: Polyostotic fibrous dysplasia with cutaneous pigmentation and congenital arteriovenous aneurysms. J. Bone Joint Surg., 23:323, 1941.
101. Sternberg, W. H., and Joseph, V.: Osteodystrophia fibrosa combined with precocious puberty and exophthalmic goiter. Am. J. Dis. Child., *63*:748, 1942.
102. Stewart, M. J., Gilmer, W. S., and Edmonson, A. S.: Fibrous dysplasia of bone. J. Bone Joint Surg., *44-B*:302, 1962.
103. Strasburger, P., Garber, G. S., and Hallock, H.: Fibrous dysplasia of bone. J. Bone Joint Surg., *33-A*:407, 1951.
104. Stuhler, T., Brocker, W., Kaiser, G., and Poppe, H.: Fibrous dysplasia in the light of new diagnostic methods. Arch. Orthop. Trauma Surg., *94*:254, 1979.
105. Sutro, C. J.: Osteogenic sarcoma of the tibia in a limb affected with fibrous dysplasia. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:217, 1951.
106. Tanaka, T., and Suwa, S.: A case of McCune-Albright syndrome with hyperthyroidism and vitamin D–resistant rickets. Helv. Paediatr. Acta, *32*:263, 1977.
107. Turner, A. F., Mikity, V. G., and Meyers, H. I.: Neonatal fibrous dysplasia. J. Pediatr., *62*:936, 1963.
108. Uehlinger, E.: Osteofibrosis deformans juvenilis. (Polyostotische fibrose Dysplasie Jaffe-Lichtenstein.) Virchows Arch. Pathol. Anat., *306*:255, 1940.
109. Valls, J., Polak, M., and Schajowicz, F.: Fibrous dysplasia of bone. J. Bone Joint Surg., *32-A*:311, 1950.
110. Vines, R. H.: Polyostotic fibrous dysplasia. Arch. Dis. Child., *27*:351, 1952.
111. Warrick, C. K.: Polyostotic fibrous dysplasia—Albright's syndrome. J. Bone Joint Surg., *31-B*:175, 1949.
112. Warrick, C. K.: Some aspects of polyostotic fibrous dysplasia. Possible hypothesis to account for the associated endocrinological changes. Clin. Radiol., *24*:125, 1973.
113. Wirth, W. A., Leavitt, D., and Enzinger, F. M.: Multiple intramuscular myxomas. Another extraskeletal manifestation of fibrous dysplasia. Cancer, 27:1167, 1971.
114. Zangeneh, F., Lulejian, G. A., and Steiner, M. M.: McCune-Albright syndrome with hyperthyroidism. Am. J. Dis. Child., *111*:644, 1966.
115. Zimmer, J. F., Dahlin, D. C., Pugh, D. G., and Clagett, O. T.: Fibrous dysplasia of bone: Analysis of 15 cases of surgically verified costal fibrous dysplasia. J. Thorac. Surg., *31*:488, 1956.

DISPLASIA OSTEOFIBROSA DE LA TIBIA Y EL PERONE (SINDROME DE CAMPANACCI)

La displasia osteofibrosa de la tibia y el peroné es una entidad patológica neta limitada exclusivamente a los dos huesos mencionados. Difiere de la displasia fibrosa en aspectos como distribución por edades, sitio de aparición, signos radiográficos, cuadro histopatológico y curso clínico. Fue señalada por primera vez en la literatura en 1921 por Frangenheim, quien utilizó el nombre de *osteítis fibrosa congénita*[5]. Otros términos utilizados en la literatura para esta entidad son *displasia fibrosa congénita, defecto fibroso congénito de la tibia, y fibroma osificante*[6,7,9]. Muchos casos han sido publicados bajo el rubro de displasia fibrosa simple. El término *displasia osteofibrosa de la tibia y el peroné* fue propuesto por Campanacci, por el origen congénito de la lesión, la semejanza histológica con la displasia fibrosa, y la aparición exclusiva en tibia y peroné[1].

Edad y predilección por sexos

La lesión es un poco más común en los varones, y casi siempre se le identifica en el primer decenio de la vida, antes de los 5 años de edad, en el 66% de los casos, aproximadamente. A veces en el neonato poco después del nacimiento se advierte la displasia osteofibrosa.

Localización

Casi siempre hay ataque de la tibia y también afectación del peroné ipsolateral. En contadas ocasiones la lesión está limitada al peroné. El ataque bilateral es raro. El sitio de afectación es diafisario, con compresión en la metáfisis. En la tibia suele estar localizado en el tercio medio, pero a veces se identifican extensiones proximal y distal. En ocasiones, la lesión de la tibia nace en el tercio distal o proximal. En contadas situaciones hay ataque difuso de toda la diáfisis tibial por múltiples lesiones displásicas. Si la displasia osteofibrosa se limita al peroné, hay afectación del tercio distal de su diáfisis.

Cuadro clínico

El síntoma inicial es una masa dura localizada en la tibia, arqueada hacia adelante, o en sentido anterolateral en grado diverso. Es indolora si no se complica con una fractura patológica.

Signos radiográficos

El dato característico es la osteólisis intracortical excéntrica con expansión moderada o notable de la superficie externa de la corteza, que puede ser muy fina o con erosión en algunos sitios. La superficie interna de la corteza ratificada está delimitada por una banda de esclerosis que sobresale en el conducto medular y lo angosta. Las zonas de rarefacción pueden ser múltiples y generan una imagen en "burbuja" o pueden confluir (figs. 3-293 y 3-294). En algunos sitios, las zonas osteolíticas rarificadas tienen un aspecto en vidrio esmerilado. La tibia puede estar arqueada en sentido anterior o anterolateral y mostrar alguna fractura patológica. En el peroné, abarca toda la circunferencia de la diáfisis, en tanto que la afectación en la tibia es excéntrica.

Cuadro patológico

En la inspección a simple vista durante la operación el periostio está intacto. La corteza atacada está adelgazada y puede estar perforada en algunos sitios. El tejido lesional tiene color amarillo blancuzco o rojizo, y consistencia de tejidos blandos y a menudo levemente granuloso.

El cuadro histopatológico se caracteriza por tejido fibroso que rodea trabéculas óseas delimitadas por osteoblastos activos y una arquitectura zonal que se muestra mejor cuando la pieza de biopsia es una cuña de espesor total de tejido obtenido del periostio hasta el centro profundo de la lesión. Desde el centro de la cavidad medular hasta la superficie externa de la corteza el tejido lesional en el centro es exclusivamente fibroso (o predominantemente), con pocas trabéculas finas e inmaduras de hueso "entretejido". Hacia la periferia, las trabéculas se ensanchan cada vez más, son más numerosas, laminares, maduras y anastomóticas (fig. 3-295). El tejido fibroso es celular en grado variable y no laxo, con fibras de colágena delicadas y a menudo tienen un patrón "en pisos". Puede haber áreas de fibras de colágena "empacadas". Los fibroblastos están diferenciados. Se observan a veces innumerables células gigantes multinucleadas, particularmente en sitios de hemorragia y resorción ósea. Las trabéculas óseas recién formadas casi siempre están bordeadas por osteoblastos activos que es un dato más notable que diferencia a la displasia osteofibrosa, de la fibrosa (fig. 3-295).

Diagnóstico diferencial

La *displasia fibrosa monostótica* aparece en la tibia y el peroné y debe diferenciarse de la displasia osteofibrosa. Las dos son entidades diferentes, y se distinguen por la edad del paciente y las características clínicas, signos radiográficos y curso clínico.

Edad. La displasia fibrosa monostótica, por lo común, se detecta después de los 10 años de edad, en tanto que en el caso de la

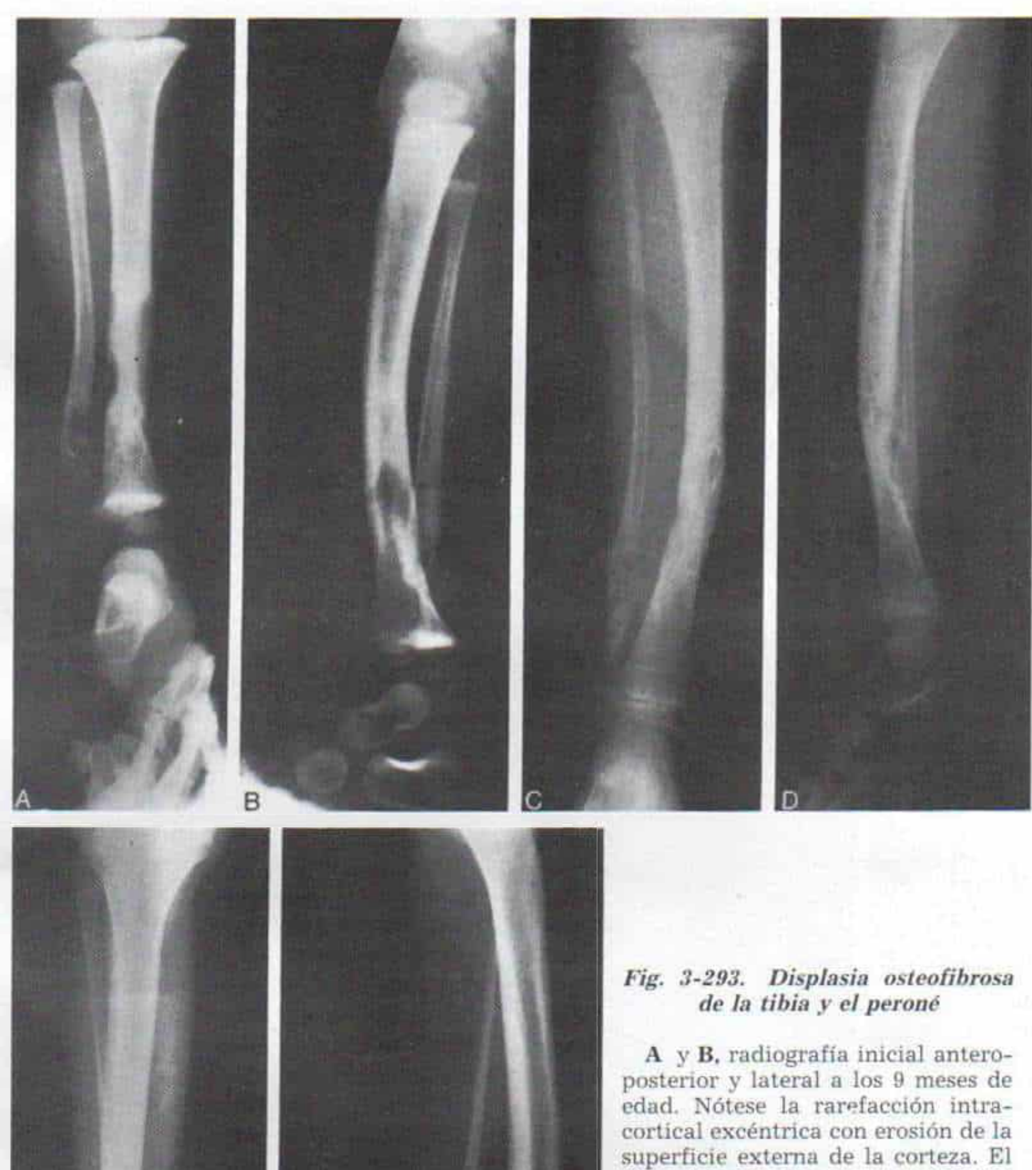


Fig. 3-293. Displasia osteofibrosa de la tibia y el peroné

A y **B**, radiografía inicial anteroposterior y lateral a los 9 meses de edad. Nótese la rarefacción intracortical excéntrica con erosión de la superficie externa de la corteza. El sitio de afectación es diafisario en la tibia; en el peroné están afectados la diáfisis y la metáfisis distal. El tratamiento comprendió raspado e injerto de hueso. **C** y **D**, a los 3 años, el paciente sufrió una fractura patológica. Se advierte la angulación anterior leve e interna. **E** y **F**, tibia y peroné a los 6 años de edad. La lesión ha cicatrizado casi por completo aunque ha surgido angulación moderada de la tibia. Se protegió al pie con una ortesis tarsopodálica con enyesado anterior.

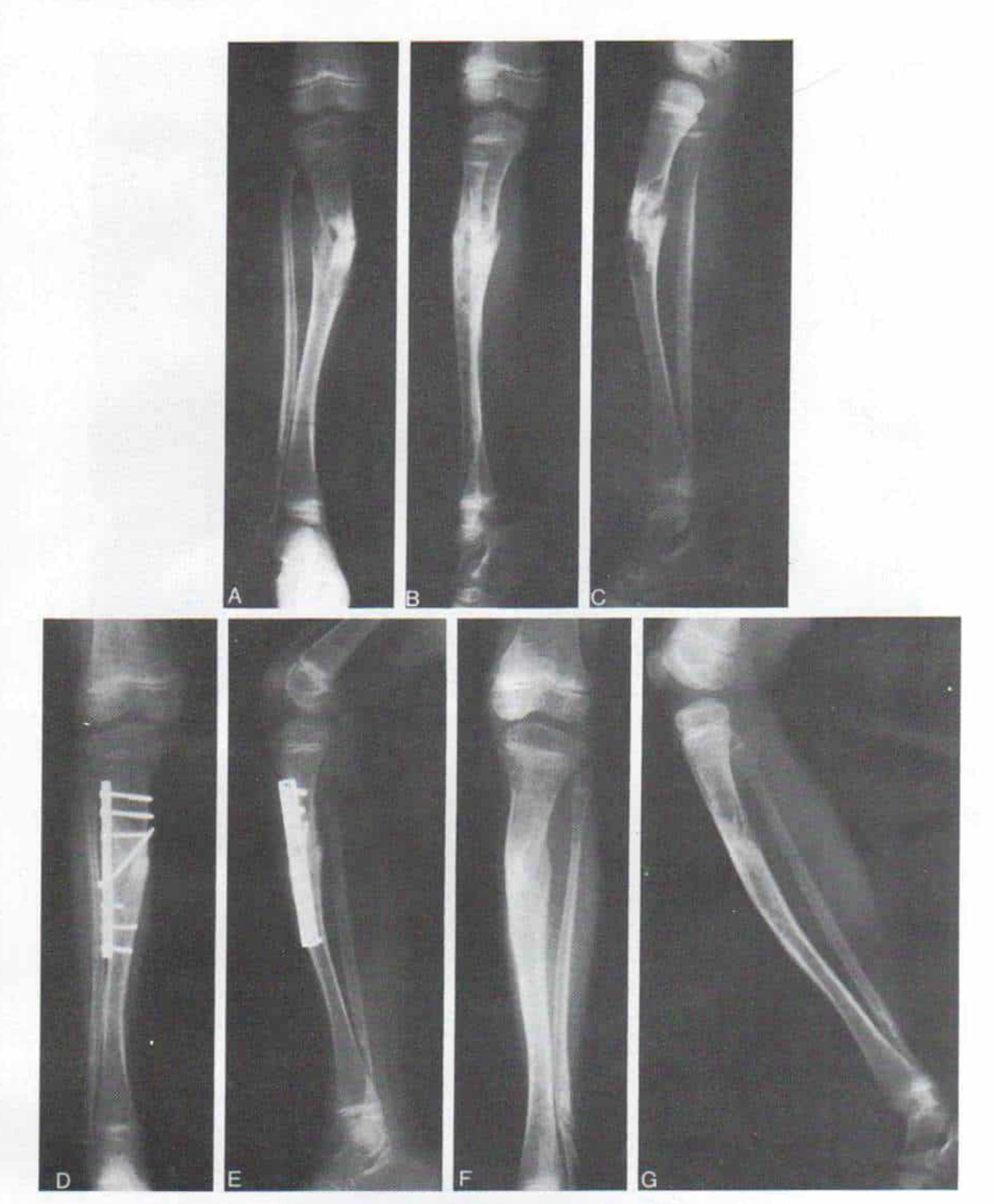


Fig. 3-294. Displasia osteofibrosa de tibia y peroné en una niña de 3 años.

A a **C**, radiografías anterosuperior, oblicua y lateral de tibia y peroné. Obsérvese la localización típica de la lesión en la diáfisis tibial en su tercio medio. Se advierte una fractura por fatiga por la lesión de la tibia, con una deformidad en valgo. Nótese también la lesión en el tercio inferior de la diáfisis del peroné. **D** y **E**, radiografías anteroposterior y lateral de la tibia y peroné después del tratamiento que consistió en eliminación del tejido lesional por medio de raspado e injerto de hueso iliaco autólogo y fijación interna. **F** y **G**, radiografías anteroposterior y lateral de la tibia 2 años después en que se observa curación de la fractura. Hay una zona pequeña de radiolucidez en la cara posterior de la diáfisis superior de la tibia. El paciente está asintomático.

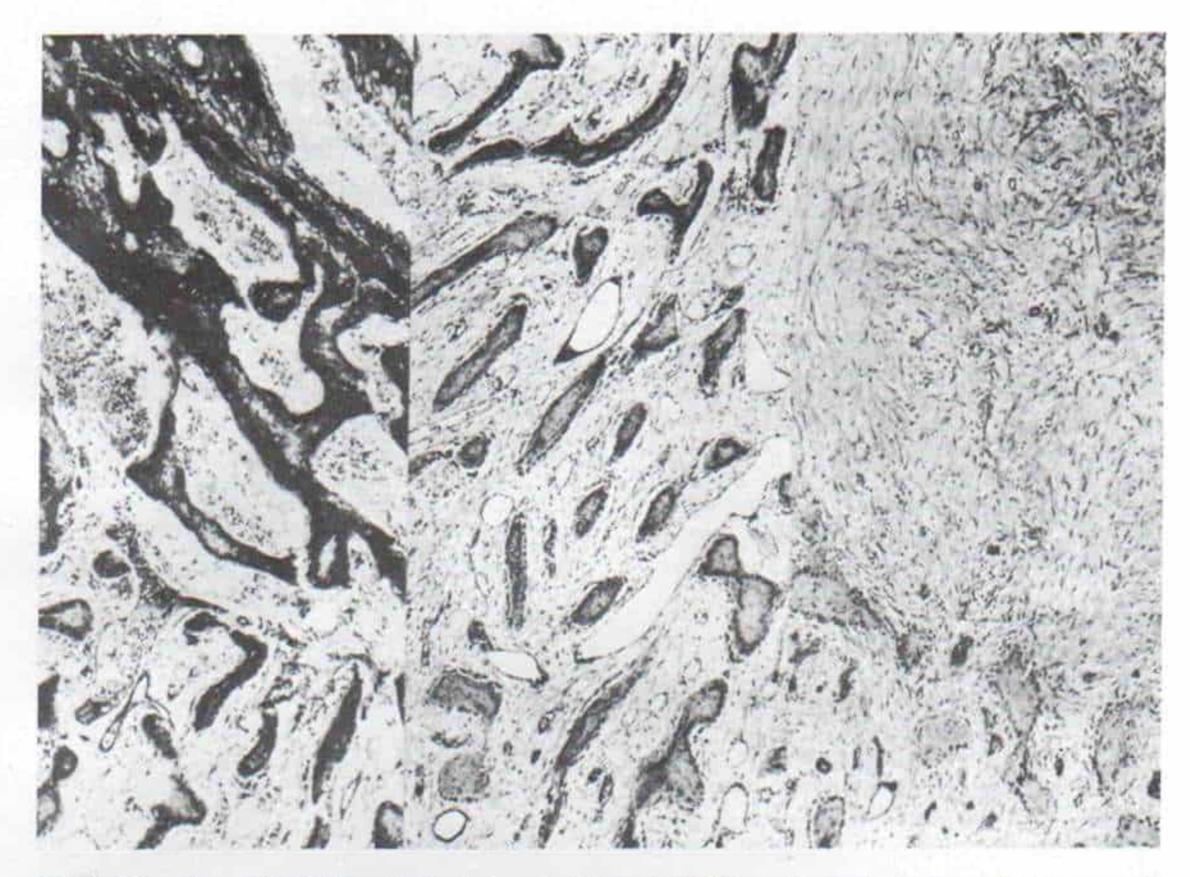


Fig. 3-295. Signos histológicos de displasia osteofibrosa de la tibia y el peroné (síndrome de Campanacci).

Es notable la arquitectura zonal, con cambios graduales que van desde la zona fibrosa laxa en el centro, hasta la corteza esponjosa en la periferia (× 50) (Con autorización de Campanacci, M. and Lans M.: Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. J. Bone Joint Surg., *63-A*:367, 1981.).

osteofibrosa, tal identificación se hace antes de tal fecha límite, por lo común en los primeros 5 años de vida.

Características clínicas. En la displasia osteofibrosa, la tibia está turgente y encorvada hacia adelante, en tanto que en la fibrosa monostótica rara vez se advierte el encorvamiento anterior o anterolateral de ese hueso.

Signos radiográficos. La displasia osteofibrosa se caracteriza por su expansión excéntrica, osteólisis intracortical y un margen más profundo de osteoesclerosis, que disminuye el conducto medular. Por el contrario, la displasia fibrosa es intramedular, con una imagen en vidrio esmerilado en la zona de rarefacción.

Cuadro histológico. En la displasia fibrosa, el tejido lesional es más celular y menos maduro. Las trabéculas incluyen hueso "entretejido" y en raras ocasiones "rodeado" de osteoblastos, en tanto que en la displasia osteofibrosa característicamente están rodeadas de osteoblastos activos. También las trabéculas óseas en la displasia osteofibrosa incluyen una mezcla de hueso entretejido y laminar, con una distribución arquitectónica en zonas.

Curso clínico. La displasia osteofibrosa puede mostrar regresión espontánea o continuar su evolución lenta o rápidamente para abarcar casi toda la diáfisis. Su evolución es difícil de predecir. En la displasia fibrosa rara vez hay regresión espontánea, si es que alguna vez ocurre[2].

El *adamantinoma de la tibia* puede remedar la displasia ostefibrosa, pero por lo común aparece en personas mayores de 10 años de edad. La lesión contiene componentes epite-

lioides que se identifican en la revisión histológica detenida; su evolución biológica es agresiva, sigue un curso largo e indolente y a veces puede cancerizarse y enviar metástasis.

Tratamiento

El curso natural de la displasia osteofibrosa es variable y puede evolucionar con lentitud o extenderse de manera rápida y abarcar toda la diáfisis, o en ocasiones puede mostrar regresión espontánea. Su evolución biológica muestra muy diversas fases de crecimiento; el curso corriente es el de crecimiento constante y moderado y expansión en los primeros 5 a 10 años de vida, para después lentificarse y cesar la expansión después de terminar el crecimiento esquelético.

La ablación o raspado subperióstico con un margen de tejido en el niño de corta edad suele ser seguida de reaparición de la lesión. Con la ablación en bloque extraperióstica y amplia probablemente se logrará cura, aunque tal técnica radical incapacitante rara vez está indicada si es que lo está, por tal motivo se recomienda un procedimiento conservador.

A pesar de los signos radiográficos y clínicos característicos de la displasia osteofibrosa, después de una clasificación precisa por etapas Tachdjian recomienda biopsia abierta para hacer el diagnóstico definitivo. Sin embargo, hay que destacar que 4 de los 35 pacientes de Campanacci no fueron operados[2]. No hubo confirmación histológica del diagnóstico radiográfico. Después de la biopsia se protege a la pierna en una ortesis de rodilla-tobillo-pie (Kafo), con tobillo libre, rodilla con dispositivo de fijación anular deslizante y un enyesado anterior en la convexidad anterior de la pierna. Las fracturas patológicas se tratan por métodos cerrados o por reducción abierta con injertos óseos. Tachdjian recomienda la fijación interna en lesiones extensas, particularmente cuando se corrige simultáneamente la deformidad angular de la tibia. En su experiencia personal, el retraso de la cicatrización puede constituir un problema (fig. 3-293).

La ablación del tumor con un margen adecuado es satisfactoria en el individuo con esqueleto maduro. En el niño en crecimiento, si es necesario practicar la eliminación quirúrgica a causa de la expansión rápida de la lesión y por la destrucción ósea, se recomienda hacer una ablación amplia.

Bibliografía

1. Campanacci, M.: Osteofibrous dysplasia of long bones. A new clinical entity. Ital. J. Orthop. Traumatol., 2:221, 1976.
2. Campanacci, M., and Laus, M.: Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. J. Bone Joint Surg., *63-A*:367, 1981.
3. Campanacci, M., and Leonessa, C.: Displasia fibrosa dello scheletro. Chir. Organi Mov., 59:195, 1970.
4. Campanacci, M., Giunti, A., Leonessa, C., Pagnani, P., and Trentani, C.: Pathological fractures in osteopathies and bony dysplasias. Ital. J. Orthop. Traumatol., Suppl. 1, 1975.
5. Frangenheim, P.: Angeborene Ostitis fibrosa als Ursache einer intrauterinen Unterschenkelfraktur. Arch. Klin. Chir., *117*:22, 1921.
6. Goergen, T. G., Dickman, P. S., Resnick, D., Saltzstein, S. L., O'Dell, C. W., and Akeson, S. H.: Long bone ossifying fibromas. Cancer, 39:2067, 1977.
7. Kempson, R. L.: Ossifying fibroma of the long bones. A light and electron microscopic study. Arch. Pathol., 82:218, 1966.
8. McFarland, B.: "Birth fracture" of the tibia. Br. J. Surg., 27:706, 1940.
9. Semian, D. W., Willis, J. B., and Bove, K. E.: Congenital fibrous defect of the tibia mimicking fibrous dysplasia. A case report. J. Bone Joint Surg., 57-A:854, 1975.

DEFECTOS FIBROSOS DE HUESOS

Son lesiones comunes en la niñez y consisten en zonas focales de estroma inespecífico con haces en espiral de tejido conectivo, con unas cuantas células gigantes o multinucleadas (fig. 3-296). Suelen aparecer en las zonas metafisarias de huesos largos y en particular el fémur y la tibia. A menudo están situadas en la corteza, aunque pueden aparecer en el hueso esponjoso. Las lesiones fibrosas son defectos de desarrollo causados por alteraciones localizadas en el crecimiento del hueso, y no neoplasias verdaderas.

En la literatura ortopédica hay confusión de su terminología y se les conoce como defectos corticales fibrosos, defectos metafisarios fibrosos, defectos endósticos fibrosos y fibromas no osificantes o no osteógenos[10,24,44]. La imagen histológica de estas lesiones es semejante; se diferencian por su tamaño e imagen radiográfica que refleja las fases variables de desarrollo de la misma lesión. Lichtenstein propuso que las zonas circulares u ovoides pequeñas de las metáfisis de huesos largos que tienden a desaparecer de manera espontánea con el crecimiento del esqueleto, son defectos de desarrollo en la osificación (p. ej., defectos fibrosos de hueso), en tanto que las lesiones medulares fibrosas

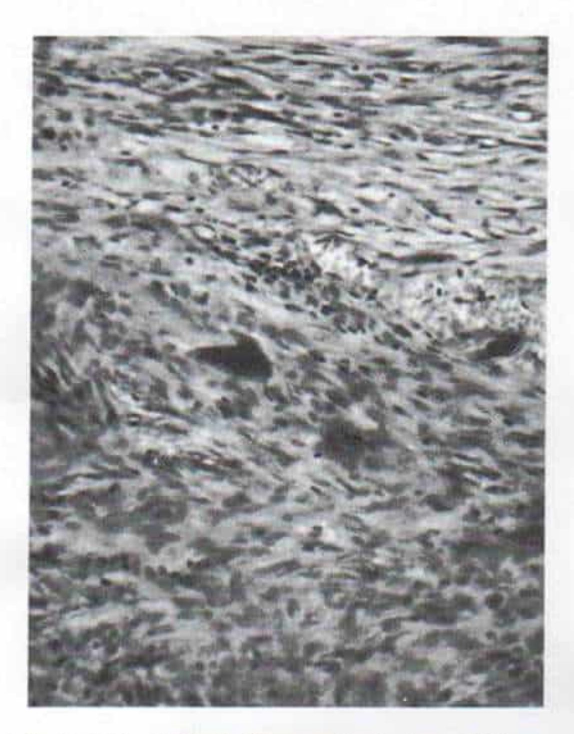


Fig. 3-296. Defecto fibrocortical: signos histopatológicos.

Microfotografía en que se observan las células de tejidos conectivos fusiformes con células gigantes multinucleadas ocasionales (× 250).

que persisten y a veces aumentan de tamaño, son fibromas no osificantes[31].

Wilner señaló la siguiente clasificación radiográfica de las lesiones fibrosas de hueso:

- Defecto metafisario fibroso
  - Defecto cortical fibroso
  - Defecto endóstico fibroso
- Defecto metafisario-diafisario fibroso
  - Defecto medular fibroso
  - Periférico (fibroma no osificante o no osteógeno)
  - Central[44]

Defecto metafisario fibroso

La lesión de este tipo puede ser cortical o endóstica y su aspecto radiográfico es característico. El *defecto cortical metafisario fibroso* tiene la forma de una zona perfectamente definida de radiolucidez de situación excéntrica en la corteza metafisaria de un hueso largo, suele ser oval y su eje longitudinal es paralelo al del hueso y mide 1 a 2 cm de diámetro. El borde interno de la zona radiolúcida es esclerótico y radioopaco, y puede ser liso o festoneado; la corteza suprayacente es delgada y expandida (fig. 3-297).

El *defecto endóstico metafisario fibroso* es esencialmente un defecto cortical fibroso en etapa ulterior de su desarrollo, que ha persistido, que se ha separado de la fisis, y que mide 2 a 4 cm de diámetro.

Desde el punto de vista histórico, Sontag y Pyle fueron los primeros en identificar un defecto metafisario fibroso, y en su estudio radiográfico seriado del crecimiento esquelético de 200 niños observaron zonas "quísticas" de rarefacción en la metáfisis femoral distal, a menudo en el lado interno. El ataque era frecuentemente bilateral[43]. Más tarde Cafey en 1955 y Selby en 1961 hicieron otros estudios radiográficos y clínicos[10,40].

La incidencia del defecto cortical metafisario fibroso es de 30%, en promedio (fue de 22% en niñas y 53% en niños en la serie de Sontag y Pyle que comprendió 200 niños; de 36.4% en la serie de Caffey de 1000 niños, y de 27% en el estudio de Selby de 151 niños[10,40,43].

Sitio. La mayor parte de las lesiones aparecieron en la metáfisis distal del fémur, y en promedio, 90% de ellas en su cara interna y posterior, y 10% en la corteza lateral; muy ocasionalmente hubo afectación de las paredes interna y externa de la metáfisis femoral distal. El siguiente hueso de mayor ataque es la tibia (en 10% de los casos, en que hubo mayor ataque de la metáfisis proximal de dicho hueso que de la metáfisis distal). El sitio de aparición de los defectos corticales fibrosos en la tibia pueden ser anterior, posterior, interno o externo. En orden decreciente de frecuencia, otros huesos largos afectados son peroné, mitad superior del fémur y del húmero, costillas y otros más.

Edad. El defecto *cortical* metafisario y fibroso, por lo común, se observa entre los 2 y 8 años de edad. El defecto *endóstico* metafisario fibroso se detecta por lo común en niños de mayor edad, entre los 6 los 10 años.

Curso natural. La lesión del desarrollo, por lo común, aparece cerca de la fisis para desplazarse y alejarse de ella con el crecimiento encondral. Muchos casos pasan por una fase de regresión espontánea, en que la

Fig. 3-297. Defecto fibrocortical de la porción proximal de la tibia.

Las radiografías indican una zona de radiolucidez oval perfectamente circunscrita y localizada de manera excéntrica con su eje longitudinal en sentido paralelo al del hueso. Los signos radiográficos son característicos y conviene no practicar una biopsia para el diagnóstico.



Fig. 3-298. Fractura patológica por un fibroma no osificante en la porción proximal de la tibia.

lesión se vuelve más pequeña e indiferenciada, y por último desaparece en término de 2 a 5 años. En ocasiones, en vez de regresión la lesión fibrosa puede proliferar y aumentar de tamaño, y se sitúa más bien en la corteza, comprimiendo el endostio (defecto cortical endóstico fibroso), o puede extenderse en la cavidad medular y abarcar una porción mayor de la anchura del hueso (defecto medular fibroso o fibroma no osificante)[24].

Cuadro clínico. El defecto cortical metafisario fibroso es asintomático y constituye un dato que se detecta accidentalmente en la radiografía practicada por otros fines. El defecto endóstico metafisario fibroso suele ser clínicamente "silencioso" aunque a veces genera síntomas y causa leve dolor local espontáneo y a la palpación.

Defecto medular fibroso

Puede ser sintomático, en particular si está en el sitio de una alteración o una fractura patológica (fig. 3-298).

Diagnóstico diferencial. Los defectos corticales o endósticos fibrosos metafisarios tienen una imagen radiográfica característica y precisa, razón por la cual no debe practicarse una biopsia con fines diagnósticos. En raras ocasiones hay que incluir en el diagnóstico diferencial entidades como condroma yuxtacortical, neurofibroma o ganglión perióstico, abscesos crónicos corticales, y osteoma osteoide.

Los defectos medulares fibrosos pueden remedar displasia fibrosa monostótica, quiste óseo unicameral, fibroma condromixoide, condroma yuxtacortical, absceso de Brodie, neurofibromatosis y las lesiones óseas del hiperparatiroidismo.

En el gammagrama óseo con ^{99m}Tc puede advertirse un incremento leve en la captación del núclido en el defecto fibroso del hueso; en la displasia fibrosa, dicha captación es mucho más intensa.

Tratamiento. Los defectos metafisarios fibrosos, por lo común, no necesitan tratamiento. El curso natural de las grandes lesiones puede ser vigilado por radiografías seriadas. Si hay duda en el diagnóstico o surge una fractura patológica como complicación o si la lesión tiene tamaño suficiente para debilitar la integridad anatómica del hueso afectado, conviene la ablación intralesional por raspado hasta topar con hueso normal y después llenar el defecto con un injerto de hueso autólogo.

Bibliografía

1. Adams, J. P., and Goldner, J. L.: Fibrous lesions of bone. South. Med. J., *46*:529, 1953.
2. Allen, D. H.: A variation of diaphyseal development which simulates the roentgen appearance of primary neoplasms of bone. A.J.R., 69:940, 1953.
3. Barnes, G. R., Jr., and Gwinn, J. L.: Distal irregularities of the femur simulating malignancy. A.J.R., *122*:180, 1974.
4. Bhagwandeen, S.: Malignant transformation of a nonosteogenic fibroma of bone. J. Pathol. Bacteriol., 93:562, 1966.
5. Brenner, R. J., Hattner, R. S., and Lilien, D. L.: Scintigraphic features of nonosteogenic fibroma. Radiology, *131*:727, 1979.
6. Brower, A. C.: Cortical defect of the humerus at the insertion of the pectoralis major. A.J.R., *128*:677, 1977.
7. Brower, A. C., Culver, J. E., Jr., and Keats, T. E.: Histological nature of the cortical irregularity of the medial posterior distal femoral metaphysis in children. Radiology, 99:389, 1971.
8. Bullough, P. G., and Walley, J.: Fibrous cortical defect and non-ossifying fibroma. Postgrad. Med. J., *41*:672, 1965.
9. Burrows, H. J.: Metaphyseal fibrous defect. *In* Platt, H. S., (ed.): Modern Trends in Orthopaedics. London, Butterworth, 1950, p. 425.
10. Caffey, J.: On fibrous defects in cortical walls of growing tubular bones. Adv. Pediatr., 7:13, 1955.
11. Campbell, C. J., and Harkess, J.: Fibrous metaphyseal defect of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *104*:329, 1957.
12. Cappell, D. F.: Endosteal fibroma of the fibula. Br. J. Surg., 22:891, 1935.
13. Compere, C. L., and Coleman, S. S.: Nonosteogenic fibroma of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *105*:588, 1957.
14. Cunningham, J. B., and Ackerman, L. V.: Metaphyseal fibrous defects. J. Bone Joint Surg., *38-A*:797, 1956.
15. Devlin, J. A., Bowman, H. E., and Mitchell, C. L.: Non-osteogenic fibroma of bone. J. Bone Joint Surg., 37-A:472, 1955.
16. Evans, G. A., and Park, W. M.: Familial multiple nonosteogenic fibromata. J. Bone Joint Surg., *60-B*:416, 1978.
17. Fabris, D., Candiotto, S., Mammano, S., Ferraro, C., and Agostini, S.: Antalgic scoliosis due to nonosteogenic fibroma of the L1 neural arch: Report of a case. J. Pediatr. Orthop., 6:103, 1986.
18. Farrow, R.: Non-osteogenic fibroma of bone. Postgrad. Med. J., *30*:206, 1954.
19. Fisette, J.: Metaphyseal fibrous cortical defect and nonossifying fibroma. J. Belge. Radiol., *43*:317, 1960.
20. Golding, C.: Radiology and orthopaedic surgery. Nonosteogenic fibroma. J. Bone Joint Surg., *48-B*:321, 1966.
21. Gordon, I. R. S.: Fibrous lesions of bone in childhood. Br. J. Radiol., 37:253, 1964.
22. Hastrup, J., and Skov Jensen, T.: Osteogenic sarcoma arising in a nonosteogenic fibroma of bone. Acta Pathol. Microbiol. Scand., 63:493, 1965.

23. Hatcher, C. H.: The pathogenesis of localized fibrous lesions in the metaphyses of long bones. Ann. Surg., *122*:1016, 1945.
24. Jaffe, H. L., and Lichtenstein, L.: Non-osteogenic fibroma of bone. Am. J. Pathol., *18*:205, 1942.
25. Keats, T.: The distal anterior femoral metaphyseal defect: An anatomic variant that may simulate disease. A.J.R., *121*:101, 1974.
26. Keats, T. E., Smith, T. H., and Sweet, D. E.: Craniofacial dysostosis with fibrous metaphyseal defects. A.J.R., *124*:271, 1975.
27. Kimmelstiel, P., and Rapp, I.: Cortical defect due to periosteal desmoids. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:286, 1951.
28. Kirkpatrick, J. A., and Wilkinson, R. H.: Post-traumatic fibrous tissue lesion distal end of femur. Parosteal (juxtacortical) desmoid. Skeletal Radiol., *2*:189, 1978.
29. Kyriakos, M., and Murphy, W. A.: Concurrence of metaphyseal fibrous defect and osteosarcoma. Report of a case and review of the literature. Skeletal Radiol., *6*:179, 1981.
30. Leonard, M. H., Hart, M. S., and Eckfeldt, R. W.: Nonossifying fibroma of bone: Successive lesions in the same tibial metaphysis. Radiology, *70*:582, 1958.
31. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, p. 1942.
32. Magliato, H. J., and Nastasi, A.: Non-osteogenic fibroma occurring in the ilium. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *49-A*:384, 1967.
33. Marek, F. M.: Fibrous cortical defect. Bull. Hosp. Joint Dis., *16*:77, 1955.
34. Maudsley, R. H., and Stansfeld, A. G.: Non-osteogenic fibroma of bone (fibrous metaphyseal defect). J. Bone Joint Surg., *38-B*:714, 1956.
35. Morton, K. S.: Bone production in non-osteogenic fibroma. An attempt to clarify nomenclature in fibrous lesions. J. Bone Joint Surg., *46-B*:233, 1964.
36. Phelan, J. T.: Fibrous cortical defect and nonosseous fibroma of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *119*:807, 1964.
37. Ponseti, I. V., and Friedman, B.: Evolution of metaphyseal fibrous defects. J. Bone Joint Surg., *31-A*:582, 1949.
38. Purcell, W. M., and Mulcahy, F.: Nonosteogenic fibroma. J. Bone Joint Surg., *46-B*:233, 1964.
39. Schwarz, G. S.: Late appearance and evaluation of a cortical defect in a boy with delayed puberty. J. Bone Joint Surg., *42-A*:173, 1960.
40. Selby, S.: Metaphyseal cortical defects in the tubular bones of growing children. J. Bone Joint Surg., *43-A*:395, 1961.
41. Simon, H.: Medial distal metaphyseal femoral irregularity in children. Radiology, *90*:258, 1968.
42. Skrede, O.: Non-osteogenic fibroma of bone. Acta Orthop. Scand., *41*:369, 1970.
43. Sontag, I. W., and Pyle, S. I.: The appearance and nature of cyst-like areas on the distal femoral metaphyses of children. A.J.R., *46*:185, 1941.
44. Wilner, D.: Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Philadelphia, Saunders, 1982, pp. 551–611.

Fibroma desmoplásico

Es una neoformación benigna fibrosa de hueso, rara, compuesta por fibroblastos finos "ondulados" dentro de una matriz abundante de fibras colágenas. Jaffe en 1958 propuso el término *fibroma desmoplásico de hueso,* por la semejanza histológica que tenía tal masa con el tumor desmoide de la pared abdominal[20]. Se ha observado que el 75% de los casos publicados apareció en personas menores de 30 años de edad y la edad promedio de aparición fue de 21 años; en conjunto la mitad de los casos se observa en el segundo decenio y 10% en el primer decenio de la vida. El fibroma desmoplásico es más común en el varón.

Localización. El fibroma mencionado muestra predilección por huesos largos, y en orden de frecuencia, por fémur, húmero, tibia y radio. Se ha señalado que aparece también en los metatarsianos[7,15]. En el 10% de los casos afecta huesos planos.

Cuadro clínico. El síntoma inicial es el dolor, que suele ser insidioso, salvo que esté complicado por una fractura patológica. El sitio del tumor está hinchado y duele al palparlo.

Signos radiográficos. En los huesos largos, la lesión suele estar localizada en las metáfisis, con extensión a la diáfisis. A veces se extiende por la fisis[39]. El tumor ensancha de manera simétrica el diámetro de los huesos largos y adelgaza la corteza regional. Las regiones son puramente líticas, sin signos de formación de matriz y por lo común tienen un borde perfectamente delimitado, con hueso reactivo en la periferia, signo que se advierte mejor en la tomografía computadorizada. El gammagrama de hueso con ^{99m}Tc indica mayor captación del núclido.

En el iliaco, el fibroma desmoplásico suele estar en la región supraacetabular, y en el omóplato, cerca de la cavidad glenoides. En la columna puede observarse destrucción extensa del cuerpo vertebral. En los huesos planos, la lesión es expansiva y multilocular y ocupa una gran porción del hueso.

Cuadro patológico. En la inspección del tumor a simple vista, la masa tiene aspecto blanco grisáceo, y a la palpación es coriácea y resistente. La imagen histológica es típica y consiste en fibroblastos con núcleos finos "ondulados", intercalados entre haces de colágena laxa. No se advierte mitosis ni metaplasia ósea, lo cual excluye al fibrosarcoma y la displasia fibrosa. Los estudios ultraestructurales han indicado que el fibroblasto es la

célula predominante en el fibroma desmoplásico[15,36,37].

Tratamiento. El raspado intralesional permite que haya un índice elevado de recidiva (en promedio, 40%). Por tal razón, la técnica más indicada es la ablación con un borde de tejido o amplia, si puede lograrse sin producir un gran defecto funcional. Se extirpan huesos de fácil acceso como la clavícula, el peroné o las costillas. El operador practica raspado intralesional e injero de hueso si la lesión está en una zona en que se producirá un gran defecto funcional con la ablación. Las lesiones recurrentes son tratadas por ablación dejando un margen amplio o "apenas satisfactorio". La amputación rara vez se necesita y no están indicadas la radioterapia ni la quimioterapia.

Bibliografía

1. Beskin, J. L., and Haddad, R. J., Jr.: Desmoplastic fibroma of the first metatarsal. A case report. Clin. Orthop., *195*:299, 1985.
2. Chabra, S. L., and Dinyari, B.: Desmoplastic fibroma of clavicle. Orthop. Rev., *11*:89, 1982.
3. Cohen, P., and Goldenberg, R. R.: Desmoplastic fibroma of bone: Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1620, 1965.
4. Cunningham, C. D., Smith, R. O., Enriquez, P., and Singleton, G. E.: Desmoplastic fibroma of the mandible. A case report. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., *84*:125, 1975.
5. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978, p. 325.
6. Dahlin, D. C., and Hoover, N. W.: Desmoplastic fibroma of bone. Report of two cases. J.A.M.A., *188*:685, 1964.
7. Di Stefano, A., Pinelli, G., Asquasciati, G., and Guarino, M.: Il fibroma desmoplastico. Descrizione del primo caso della letteratura localizzato al metatarso. Minerva Pediatr., 33:577, 1981.
8. Doya, H., and Yaoita, M.: Case of desmoplastic fibroma in the femur. Orthop. Surg. (Tokyo), *17*:754, 1966.
9. Enneking, W. F.: Musculoskeletal Tumor Survey. New York, Churchill-Livingstone, 1983, pp. 827–834.
10. Ferrer, B. M., and Vaquero, G. F.: Sul fibroma desmoplastico. Studio di un caso. Chir. Organi Mov., 59:499, 1971.
11. Gebhardt, M. C., Campbell, C. J., Schiller, A. L., and Mankin, H. J.: Desmoplastic fibroma of bone. A report of eight cases and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *67-A*:732, 1985.
12. Godinho, F. S., Chiconelli, J. R., and Lemos, C.: Desmoplastic fibroma of bone. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *49-B*:569, 1967.
13. Goldman, A. B., Bohne, W. H. O., and Bullough, P. G.: Case report 91: Desmoplastic fibroma of the ilium. Skeletal Radiol., *4*:102, 1979.
14. Griffith, J. G., and Irby, W. B.: Desmoplastic fibroma. Report of a rare tumor of the oral structures. Oral Surg., *20*:269, 1965.
15. Hadjipavlou, A., Lander, P. H., Begin, L. R., and Eibel, P.: Desmoplastic fibroma of the metatarsal. Case report. J. Bone Joint Surg., *68-A*:459, 1986.
16. Hardy, R., and Lehrer, H.: Fibroma vs. desmoid tumor of bone. Two cases illustrating a problem in differential diagnosis and classification. Radiology, *88*:899, 1967.
17. Hinds, E. C., Kent, J. N., and Fechner, R. E.: Desmoplastic fibroma of the mandible: Report of a case. J. Oral Surg., *27*:271, 1969.
18. Hovinga, J., and Ingenhoes, R.: A desmoplastic fibroma in the mandible. Int. J. Oral Surg., 3:41, 1974.
19. Huvos, A. G.: Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis. Philadelphia, Saunders, 1979, p. 243.
20. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 298.
21. Kuhlman, R. E., and McNamee, M. J.: Quantitative microchemical studies of chondroblastoma, giant-cell tumor, chondromyxoid fibroma and desmoplastic fibroma. Clin. Orthop., *69*:264, 1970.
22. Lagace, R., Delage, C., Bouchard, H. L., and Seemayer, T. A.: Desmoplastic fibroma of bone. An ultrastructural study. Am. J. Surg. Pathol., 3:423, 1979.
23. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 4th Ed. St. Louis, Mosby, 1972, pp. 131–132.
24. Lichtman, E. A., and Klein, M. J.: Case report 302: Desmoplastic fibroma of the proximal end of the left femur. Skeletal Radiol., *13*:160, 1985.
25. Netherlands Committee on Bone Tumors: Radiological Atlas of Bone Tumors. Vol. 2. The Hague, Mouton, 1973, p. 456.
26. Nilsonne, U., and Gothlin, G.: Desmoplastic fibroma of bone. Acta Orthop. Scand., *40*:205, 1969.
27. Omojola, M. F., Cockshott, W. P., and Beatty, E. G.: Desmoplastic fibroma. J. Can. Assoc. Radiol., *31*:273, 1980.
28. Rabhan, W. N., and Rosai, J.: Desmoplastic fibroma. Report of 10 cases and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *50-A*:487, 1968.
29. Randelli, G.: I fibromi desmoidi dell'osso. Arch. Ortop., *77*:523, 1964.
30. Schajowicz, F.: Tumors and Tumorlike Lesions of Bone and Joints. New York, Springer-Verlag, 1981, pp. 335–339.
31. Scheer, G. E., and Kuhlman, R. E.: Vertebral involvement by desmoplastic fibroma. Report of a case. J.A.M.A., *185*:669, 1963.
32. Schenkar, D. L., and Kleinert, H. E.: Desmoplastic fibroma of the hand. Case report. Plast. Reconstr. Surg., *59*:128, 1977.
33. Scudese, V. A.: Desmoplastic fibroma of the radius. Report of a case with segmental resection. Clin. Orthop., *79*:141, 1971.
34. Specchulli, F., and Florio, U.: Desmoplastic fibroma of bone (a study of three cases). Ital. J. Orthop. Traumatol., 2:141, 1976.
35. Stadler, H. E., and Williams, H. L.: Benign lytic tumor of the ilium (desmoplastic fibroma)—a case report. J. Indiana State Med. Assoc., *70*:642, 1977.
36. Sugiura, I.: Desmoplastic fibroma. J. Bone Joint Surg., *58-A*:126, 1976.
37. Thirupathi, R. G., Vulentin, J. C., Wadwa, R., and Ballah, S.: Desmoplastic fibroma of the ulna. A case report. Clin. Orthop., *179*:231, 1983.
38. Wagner, J. E., Lorandi, C. S., and Ebling, H.: Desmoplastic fibroma of bone. A case in the mandible. Oral Surg., *43*:108, 1972.
39. Whitesides, T. E., Jr., and Ackerman, L. V.: Desmoplastic fibroma. Report of 3 cases. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1143, 1960.
40. Woods, C. G.: Diagnostic Orthopaedic Pathology. Oxford, Blackwell, 1972, p. 114.

QUISTE OSEO ANEURISMATICO

Es una masa proliferativa no neoplásica (benigna) de hueso, que se caracteriza por la presencia de conductos y espacios de tamaño variable rodeados por paredes finas, de modo que en la radiografía la imagen es de un "estallamiento expansivo". Jaffe y Lichtenstein en 1942 fueron los primeros en acuñar el término *quiste óseo aneurismático,* y al describir quistes óseos solitarios señalaron dos casos del quiste que nos ocupa[62]. Sus artículos clásicos aparecieron en 1950, y en ellos diferenciaron entre el quiste óseo aneurismático, del quiste solitario, y del tumor de células gigantes, y los definieron como un proceso neto en el hueso con características clínicas, patológicas y radiográficas propias[60,78].

El término propuesto, a pesar de todo, no es preciso, porque la lesión no es aneurisma ni quiste sino que está constituida por conductos o lóculos que por lo común contienen sangre, aunque algunos de los espacios pueden tener un líquido sanguinolento o incluso claro. La superficie de corte de la lesión tiene un aspecto "esponjoso", sin propiedades elásticas, y las paredes de los conductos no contienen el tejido elástico ni el músculo que aparece en los vasos sanguíneos. El término *quiste óseo aneurismático* ha persistido por la analogía burda con el aneurisma arterial.

El quiste que exponemos puede manifestarse en dos formas: en una *forma primaria* que surge de novo y sin una lesión preexistente o coexistente en el hueso afectado, y una *forma secundaria* que se acompaña de otras lesiones, como displasia fibrosa, osteoblastoma, fibroma condromixoide, fibroma no osificante, quiste solitario de hueso, condroblastoma, tumor de células gigantes, osteosarcoma, condrosarcoma, hemangioendotelioma y carcinoma metastático. De los 75 casos de quiste óseo aneurismático, en el estudio analítico de Bonakdarpour y colaboradores, 65% fueron primarios, y 35%, secundarios[16]. Es de suma importancia valorar con todo detenimiento la lesión antes de la operación (para ello es útil la tomografía computadorizada), obtener un fragmento adecuado de tejido y practicar estudios histopatológicos cuidadosos, para descartar un quiste óseo aneurismático secundario.

Causas

Se desconoce la causa del quiste óseo aneurismático. Lichtenstein piensa que el cuadro es resultado de alguna alteración circulatoria local (como trombosis de una vena de calibre mediano o una comunicación arteriovenosa anómala) que ocasione aumento notable de la presión venosa, y así surgen dilatación e ingurgitación del lecho vascular dentro de la zona afectada en el hueso[77-79]. Jaffe propone[60,62] que existe la posibilidad de un mecanismo de cortocircuito arteriovenoso en la aparición de los espacios vasculares. El proceso no es neoplásico y tal dato es apoyado por la imagen microscópica de la lesión y la resolución de algunos de los quistes extirpados de manera incompleta[6,31].

Edad y distribución por sexos

El "quiste" óseo aneurismático surge en cualquier sitio del esqueleto, aunque los más comunes son los huesos tubulares largos de las extremidades (en promedio, 50% de los casos publicados); le sigue en frecuencia la columna vertebral (20%)[112]. Otros sitios señalados de ataque han sido clavícula, pubis, iliaco, isquion, falanges, huesos del carpo, metatarsianos, calcáneo, astrágalo, rótula y maxilares inferior y superior*.

En los huesos tubulares largos, el quiste por lo común afecta la región metafisaria y a veces también la diáfisis. Una lesión en expansión rápida puede extenderse al interior de la epífisis[38,58,84].

En la columna, la lesión puede estar situada en el cuerpo vertebral o los elementos neurales posteriores, como serían pedículos, láminas y apófisis espinosa. La neoplasia puede afectar zonas de dos vértebras vecinas y ambas mostrar signos de erosión. En el 40% de las lesiones de la columna hay afectación de múltiples vértebras y el tumor aparece en las porciones cervical, dorsal o lumbar. En la serie publicada por Tillman y colaboradores hubo afectación de cuatro vértebras vecinas, y el signo inicial fue debilidad motora intensa de las cuatro extremidades[112].

---

* Véanse las referencias: clavícula, 96; pubis, 48; iliaco, 53; isquión, 15; falanges, 24, 40, 43; huesos del carpo, 80; metatarsianos, 16, 42; calcáneo, 57; astrágalo, 108; rótula, 109; maxilar inferior, 9, 35, 72; maxilar superior, 41, 75.

Cuadro patológico

La forma primaria del quiste óseo aneurismático consiste en una masa perfectamente delimitada y encapsulada de tejido blando friable; puede rezumar sangre de una trama de espacios "en panal". El tamaño de la lesión es variable y puede llegar a tener 12 × 8 × 4 cm, o 2 × 2 × 1.5 cm. La proporción entre tejido y espacio es variable. La lesión suele estar dentro de una capa subperióstica fina de hueso nuevo. Al raspar la pared del "quiste" se obtiene tejido blando pardo rojizo.

En el estudio microscópico se identifica un número variable de conductos o espacios anastomóticos pequeños o grandes, revestidos de paredes fibrosas finas o gruesas que no poseen lámina elástica ni capa muscular como los vasos sanguíneos (fig. 3-299). Las paredes de los conductos pueden tener un revestimiento completo o incompleto de células endoteliales. Las paredes fibrosas contienen células gigantes de cuerpo extraño, gránulos de hemosiderina y fragmentos largos y finos de tejido osteoide o trabéculas óseas inmaduras.

Parte de los espacios cavernomatosos pueden tener "lagos" de sangre a presión; otros espacios pueden contener líquido sanguinolento o incluso claro. A veces se identifican coágulos sanguíneos focales en fase de organización.

El quiste óseo aneurismático secundario muestra los mismos signos histológicos y datos que la forma primaria, pero en el análisis detenido de la lesión se advierte la presencia de otra entidad que coexiste con el quiste mencionado.

Cuadro clínico

El síntoma inicial es el dolor local que ha durado semanas o meses. Si el hueso afectado es superficial, puede palparse una masa dolorosa. Un soplo puede transmitirse de un gran quiste aneurismático. Cuando la lesión está cerca del extremo de un hueso largo, es frecuente que en la articulación vecina haya rigidez y dolor moderado. Con el agrandamiento progresivo del quiste óseo aneurismático en la columna vertebral, la compresión de la médula o de las raíces nerviosas puede causar deficiencias neurológicas como debilidad motora y alteraciones sensitivas de los miembros. Si la lesión está en la región lumbar puede haber pérdida del control de esfínteres y rectal.

Signos radiográficos e imagenológicos

Los signos radiográficos varían con la madurez y sitio de la lesión. Desde el punto de vista radiográfico, el quiste óseo aneurismático pasa por las siguientes tres fases progresivas: en primer lugar comienza en la porción esponjosa del hueso medular y está limitado por la corteza. En esta fase inicial, la imagen radiográfica es la de un área ovoide o redonda de mayor radiolucidez, con grados variables de expansión y adelgazamiento de la corteza regional desde el interior. En segundo lugar, el quiste se vuelve excéntrico, eleva el periostio y muestra la imagen característica de "burbuja de jabón" o "estallido" expansivo, de radiolucidez. La zona distendida está dentro de una "cascarilla" de hueso subperióstico que la recubre, con un borde interno poco preciso y, por lo común, sin esclerosis marginal. Dentro de la lesión no hay mineralización notable, aunque a veces se identifican múltiples tabiques irregulares y finos. La elevación del periostio puede ocasionar capas laminadas de hueso nuevo subperióstico (triángulo de Codman) en la unión del quiste en el lado diafisario del hueso largo. Por último, con la expansión progresiva la lesión parece "explotar" y se pierde la continuidad de su cascarilla de hueso subperióstico y se extiende a tejidos blandos. Son frecuentes la pérdida de la continuidad, o la fractura.

Desde el punto de vista radiográfico, la actividad del quiste óseo aneurismático, según Capanna y colaboradores, se clasifica en *inactivo* (cubierta perióstica completa, con un borde intraóseo definido por un reborde esclerótico de hueso reactivo); *activo* (cubierta perióstica incompleta con un borde intraóseo perfectamente definido) o *agresivo* (sin signos de osteogénesis reparativa, sin cubierta perióstica y con un borde endóstico poco preciso)[20,21].

El sitio en que está la lesión puede producir algunos cambios radiográficos. En los huesos largos asume la forma de una zona de radiolucidez excéntrica en la metáfisis, que poco a poco se agranda para transformarse en una masa extracortical esférica definida por hueso nuevo subperióstico, a menudo con un triángulo elevado de hueso nuevo subperiós-

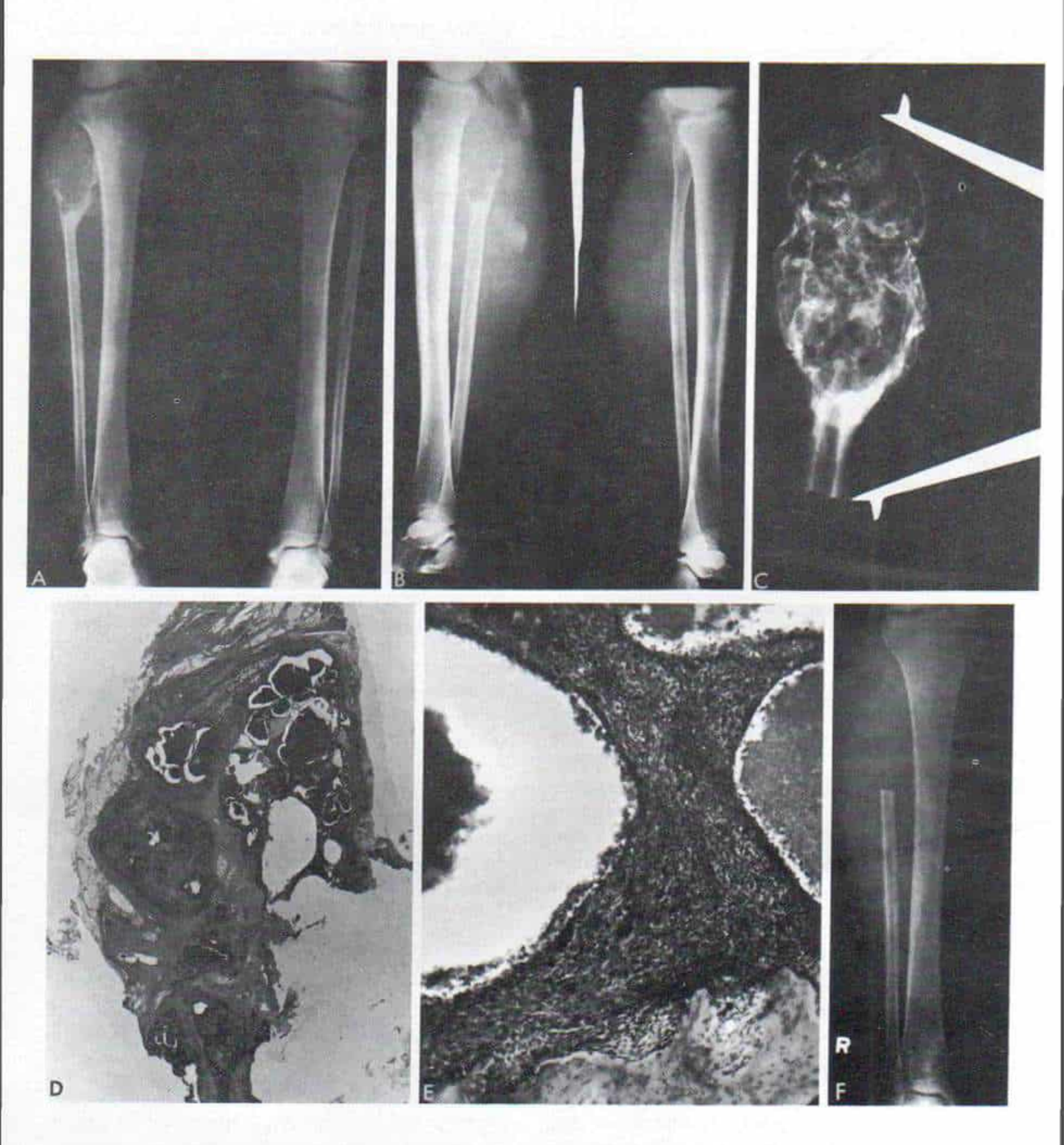


Fig. 3-299. Quiste óseo aneurismático en la porción proximal del peroné.

A, y **B**, radiografías en que se advierte una zona radiolúcida "en explosión" en el extremo superior del peroné que abarcó zonas epifisaria y metafisaria. **C**, radiografía de la pieza extirpada. **D**, microfotografía de la pieza en que se advierten grandes espacios hemáticos multiloculados, revestidos de tejido fibroso que contuvieron cúmulos de células gigantes multinucleadas, hemosiderina, células xantomatosas y trabéculas de tejido osteoide (× 10). **E**, microfotografía de una parte de la pared fibrosa (× 100). Son notables los fibroblastos, las células gigantes, la hemosiderina, y trabéculas de hueso reciente. **F**, radiografía postoperatoria en que se observa eliminación de un tercio de la porción proximal del peroné.

tico en capas (triángulo de Codman). Los quistes "agresivos" tienen la capacidad de cruzar la lámina de crecimiento y frenar este último[20,22,39,84]. El cartílago fisario es una barrera relativa pero no absoluta para la extensión del tumor. Dicha invasión de la fisis es más común en adolescentes en una fecha cercana a la terminación del crecimiento. Capanna y colaboradores estudiaron 198 casos de quiste óseo aneurismático en los archivos del Instituto Ortopédico Rizzoli, de Bolonia, Italia. En su serie 39 casos fueron yuxtaepifisarios, es decir, el quiste aneurismático apareció en un hueso largo junto a una lámina de crecimiento aún abierta. En los 39 casos, 10 pacientes tuvieron 13 años de edad o más, y 7 de estos 10 casos (70%) mostraron invasión neta de la lámina de crecimiento, en la radiografía simple. De los 29 pacientes con menos de 13 años de edad, sólo 2 (7%) presentaron invasión de la fisis[20].

En los *huesos tubulares* cortos, la lesión es más central y se extiende al interior de la diáfisis y la región subarticular (ello se explica por la pequeñez de los huesos y la aparición del trastorno en personas de mayor edad que están por completar el crecimiento) (fig. 3-300). A menudo se observan fracturas en los huesos tubulares cortos. En los *huesos planos*, el hueso y su corteza están adelgazados, y en consecuencia un dato común es la erosión de la corteza y la extensión a tejidos blandos. En la *columna*, la lesión al parecer es muy "agresiva", con expansión y osteólisis de vértebras adyacentes y a veces de las costillas; puede haber compresión de la médula espinal y de las raíces nerviosas. A pesar de que hay una predilección neta por la columna lumbar, el quiste puede aparecer en cualquier nivel de la columna vertebral[55]. Hay mayor frecuencia de ataque de los elementos posteriores de una vértebra (pedículos, apófisis transversas, láminas y apófisis espinosa) que el cuerpo vertebral. La tomografía lineal y la computadorizada son de utilidad particular para definir la magnitud de la afectación vertebral. En casos con signos de compresión medular conviene practicar resonancia magnética nuclear. La radiografía indicará la acumulación del medio de contraste dentro de la zona quística. La arteriografía no tiene utilidad en el diagnóstico diferencial, aunque es útil para definir la magnitud y extensión de la lesión. Los cúmulos indiferenciados de medio de contraste reflejan la distribución sinusoidal de los espacios vasculares de pared fina. El cateterismo selectivo arterial puede utilizarse para identificar el riego sanguíneo a la médula espinal y la extensión de la masa[81].



Fig. 3-300. Quiste óseo aneurismático en el quinto metatarsiano.

Gammagrafía. La gammagrafía con ^{99m}Tc señala mayor actividad en el quiste óseo aneurismático, predominantemente alrededor de la periferia del quiste y menor en el centro. Algunos gammagramas indican una mayor captación difusa más o menos homogénea en toda la lesión. En el estudio de los gammagramas de 25 quistes óseos aneurismáticos, Hudson identificó mayor actividad en todos los casos. En 22 de ellos, tal actividad guardó correlación con la extensión patológica verdadera de las lesiones; en esos 22 casos, el patrón de captación se extendió más allá de los bordes tumorales verdaderos. Se recomienda el gammagrama antes de la biopsia, cuando el diagnóstico de la lesión no se ha precisado; es de utilidad limitada para definir la magnitud y extensión de un quiste aneurismático conocido; en tales casos son de ma-

yor utilidad la tomografía computadorizada y lineal y la resonancia magnética nuclear[59].

Diagnóstico

El diagnóstico del quiste óseo aneurismático debe corroborarse por *biopsia abierta, y no cerrada*. Es de suma importancia descartar lesiones ocultas y quistes óseos aneurismáticos secundarios por estudios patológicos cuidadosos hechos en tejido adecuado.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir las siguientes lesiones *benignas*: histiocitosis (granuloma eosinófilo), osteoblastoma (quiste óseo simple o unicameral), displasia fibrosa y tumor raro de células gigantes. Por los signos "agresivos" del quiste aneurismático, el clínico a menudo sospecha *tumores malignos*, que incluyen osteosarcoma telangiectásico, fibrosarcoma, histiocitoma fibroso y metástasis secundarias como las del neuroblastoma. Las *infecciones* de huesos como la enfermedad hidatídica, la tuberculosis y las micosis pueden remedar un quiste aneurismático en las radiografías.

Tratamiento

La extirpación quirúrgica o el raspado de la lesión y el taponamiento del defecto en hueso en injerto (de preferencia autóloga) constituyen el mejor tratamiento. La ablación o extirpación total de la lesión puede practicarse en sitios escogidos como costillas, peroné, rótula o un hueso del carpo. En la columna si la lesión abarca sólo la apófisis transversa o espinosa, la resección es el procedimiento más indicado, y el raspado se recomienda en casos de lesiones más centrales. Si el quiste aneurismático pone en peligro la integridad de la médula espinal, se practica descompresión como medida de urgencia. Las lesiones de cuerpos vertebrales se abordan mejor por una incisión anterior. En lesiones inestables cabe practicar estabilización de la columna.

La radiación sola no es recomendable, por la posible aparición de sarcoma después de aplicada. Tillman y colaboradores señalaron 6 casos de quiste óseo aneurismático en que surgió sarcoma después de la radiación, y de ellos 3 estaban en la columna vertebral[112]. La mielopatía por radiación es otra complicación que puede surgir con un índice incluso de 2.9% después de radioterapia de la columna[94]. En lesiones agresivas inaccesibles quirúrgicamente o si el raspado completo de la lesión es demasiado peligroso, el cirujano puede considerar una combinación de cirugía con radioterapia con bajas dosis (cobalto) menores de 1500 rads; es importante señalar a los padres y al niño la posibilidad de la transformación maligna y la aparición de la mielopatía postradiación, como complicación.

En la biopsia y el raspado del quiste óseo aneurismático de huesos largos y cortos tubulares, la lámina de crecimiento se identifica en las radiografías, para así evitar lesión, detención del crecimiento y fusión prematura. Sin traumatismo quirúrgico de dicha lámina, el peligro de detención ulterior del crecimiento es del 10% en casos sin extensión preoperatoria a la fisis. Un detalle técnico importante es "taponar" el injerto óseo en plano subperióstico.

Complicaciones. Incluyen la aparición de cambios sarcomatosos, en especial después de radioterapia; deformación estructural de la zona afectada (cifosis o escoliosis de columna), deformidades en varo, valgo o recurvatus en zonas periarticulares; detención del crecimiento (parcial o completo) con diferencia resultante a la longitud de los miembros, e infección.

En el 10 a 20% de los casos de quiste aneurismático se advierte recidiva, y la posibilidad de tal situación disminuye conforme aumenta la edad de los pacientes afectados, y con la eliminación quirúrgica intensiva. Si persiste la radiolucidez de una lesión asintomática y ésta no aumenta de tamaño, cabe vigilarla sin intervención quirúrgica. Algunas de estas lesiones eliminadas de manera incompleta muestran resolución con el paso del tiempo, y por ello no debe practicarse precipitante cirugía o radioterapia. Si las zonas radiolúcidas aumentan de tamaño y muestran actividad "agresiva" se recomienda repetir el raspado y el injerto óseo. Conviene utilizar hueso cortical además del esponjoso. De manera global, el pronóstico del quiste óseo aneurismático es excelente y se logra curación en 90 a 95% de los casos.

Bibliografía

1. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J.: Orthopedic Diseases. 4th Ed. Philadelphia: Saunders, 1975, pp. 424-433.

2. Agrillo, U., Vangelista, S., and Chiappetta, F.: Cervical aneurysmal bone cyst. Case report. J. Neurosurg. Sci., *25*:235, 1981.
3. Amidio, C., De Serio, N., Monastero, A., and Sensale, F.: Personal studies on ionizing radiotherapy and topical intracavitary corticosteroid treatment of aneurysmatic bone cysts. Minerva Med., *73*:2829, 1982.
4. Angerpointer, T., Engert, J., Konrad, E., and Meister, P.: Malignant degeneration of aneurysmal bone cysts in childhood. Z. Kinderchir., *26*:143, 1979.
5. Barbier, C. H.: Aneurysmal bone cyst of the hand. An unusual situation. J. Hand Surg., *9-B*:89, 1984.
6. Barnes, R.: Aneurysmal bone cyst. J. Bone Joint Surg., *38-B*:301, 1956.
7. Beeler, J. W., Helman, C. H., and Campbell, J. A.: Aneurysmal bone cyst of the spine. J.A.M.A., *163*:914, 1957.
8. Benoit, B.: Les kystes osseux anévrysmal du rachis. J. Med. Lyon, *44*:330, 1961.
9. Berry, M., Krishan, A., and Bhargava, S.: An aneurysmal bone cyst of the mandible. A case report. Aust. Radiol., *17*:196, 1973.
10. Besse, B. E., Dahlin, D. C., Pugh, D. G., and Ghormley, R. K.: Aneurysmal bone cyst: Additional considerations. Clin. Orthop., *7*:93, 1956.
11. Bieder, C.: Le kyste anévrysmal des os. Paris, Thèse, 1961, p. 642.
12. Biesecker, J. L., Marcove, R. C., Huvos, A. G., and Mike, V.: Aneurysmal bone cysts. A clinicopathologic study of 66 cases. Cancer, *26*:615, 1970.
13. Billings, K. J., and Werner, L. G.: Aneurysmal bone cyst of the first lumbar vertebra. Radiology, *104*:19, 1972.
14. Bloodgood, J. C.: Benign bone cysts, ostitis fibrosa, giant-cell sarcoma, and bone aneurysm of the long pipe bones. Ann. Surg., *52*:145, 1910.
15. Bonakdarpour, A., Levy, W. M., and Aegerter, E.: Primary and secondary aneurysmal bone cyst: A radiological study of 75 cases. Radiology, *126*:75, 1978.
16. Booher, R. J.: Aneurysmal bone cyst of a metatarsal. J. Bone Joint Surg., *39-A*:435, 1957.
17. Buraczewski, J., and Dabska, M.: Pathogenesis of aneurysmal bone cyst. Relationship between the aneurysmal bone cyst and fibrous dysplasia of bone. Cancer, *28*:597, 1971.
18. Burkhalter, W. C., Schroeder, F. C., and Eversmann, W. W., Jr.: Aneurysmal bone cysts occurring in the metacarpals. A report of three cases. J. Hand Surg., *3*:579, 1978.
19. Canlorbe, P.: Kyste anévrysmal de l'atlas. Arch. Fr. Pediatr., *18*:809, 1961.
20. Capanna, R., Springfield, D. S., Biagini, R., Ruggieri, P., and Giunti, A.: Juxtaepiphyseal aneurysmal bone cyst. Skeletal. Radiol., *13*:21, 1985.
21. Capanna, R., Albisinni, U., Picci, P., Calderoni, P., Campanacci, M., and Springfield, D. S.: Aneurysmal bone cyst of the spine. J. Bone Joint Surg., *67-A*:527, 1985.
22. Carlson, D. H., Wilkinson, R. H., and Bhakkaviziam, A.: Aneurysmal bone cysts in children. A.J.R., *116*:644, 1972.
23. Cedar, C., Rainaut, J. -J.: Le kyste anévrysmal de l'os. Ann. Chir., *19*:1104, 1965.
24. Chalmers, J.: Aneurysmal bone cysts of the phalanges. A report of three cases. Hand, *3*:296, 1981.
25. Chateau, R., Fau, R., Groslambert, R., and Perret, J.: A propos d'un cas de kyste anévrysmal de la 4 vertèbre cervicale. Rev. Neurol., *11*:468, 1964.
26. Clough, J. R., and Price, C. H. G.: Aneurysmal bone cysts. Review of twelve cases. J. Bone Joint Surg., *50-B*:116, 1968.
27. Clough, J. R., and Price, C. H. G.: Aneurysmal bone cysts: Pathogenesis and long term results of treatment. Clin. Orthop., *97*:52, 1973.
28. Cremer, H., and Munzenberg, K. J.: Aneurysmatic osseous cyst with malignant course (author's transl.). Z. Orthop., *118*:225, 1980.
29. Cruz, M., and Coley, B. L.: Aneurysmal bone cyst. Surgery, *103*:67, 1956.
30. Dabezias, E. J., D'Ambrosia, R. D., Chuinard, R. G., and Ferguson, A. B.: Aneurysmal bone cyst after fracture. J. Bone Joint Surg., *64-A*:617, 1982.
31. Dabska, M., and Buraczewski, J.: Aneurysmal bone cyst. Pathology, clinical course and radiological appearances. Cancer, *23*:371, 1969.
32. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978. p. 370.
33. Dahlin, D. C., and McLeod, R. A.: Aneurysmal bone cyst and other nonneoplastic conditions. Skeletal. Radiol., *8*:243, 1982.
34. Dahlin, D. C., Besse, B. E., Pugh, D. G., and Ghormley, R. K.: Aneurysmal bone cysts. Radiology, *64*:56, 1955.
35. Daugherty, J. W., and Eversole, L. R.: Aneurysmal bone cyst of the mandible: Report of a case. J. Oral Surg., *29*:737, 1971.
36. DeSantos, L. A., and Murray, J. A.: The value of arteriography in the management of aneurysmal bone cysts. Skeletal. Radiol., *2*:137, 1978.
37. Donaldson, W. F., Jr.: Aneurysmal bone cyst. J. Bone Joint Surg., *44-A*:25, 1962.
38. Dyer, R., Stelling, C. B., and Fechner, R. E.: Epiphyseal extension of an aneurysmal bone cyst. A.J.R., *137*:172, 1981.
39. Edling, N. P.: Is the aneurysmal bone cyst a true pathologic entity? Cancer, *18*:1127, 1965.
40. El-Khoury, G., and Seaman, R. W.: Case report 125: Aneurysmal bone cyst terminal phalanx of the first toe. Skeletal. Radiol., *5*:201, 1980.
41. Ellis, D. J., and Walters, P. J.: Aneurysmal bone cyst of the maxilla. Oral Surg., *34*:26, 1972.
42. Erseven, A., Garti, A., and Weigl, K.: Aneurysmal bone cyst of the first metatarsal bone minicking malignant tumor. Clin. Orthop., *181*:171, 1983.
43. Ewald, F. C.: Bone cyst in a phalanx of a two-and-a-half-year-old child. Case report and discussion. J. Bone Joint Surg., *54-A*:399, 1972.
44. Faris, W. F., Rubin, B. D., and Fielding, J. W.: Aneurysmal bone cyst of the patella. A case report. J. Bone Joint Surg., *60-A*:711, 1978.
45. Faure, C., Boccon-Gibod, L., Herve, J., and Pernin, P.: Case report 154. Aneurysmal bone cyst of L2. Skeletal Radiol., *6*:229, 1981.
46. Fry, V. G., and van Dellen, J. R.: Aneurysmal bone cysts of the spine. S. Afr. Med. J., *58*:211, 1980.
47. Fuhs, S. E., and Herndon, J. H.: Aneurysmal bone cyst involving the hand. A review and report of two cases. J. Hand Surg., *4*:152, 1979.
48. Garnjobst, W., and Hopkins, R.: Aneurysmal bone cyst of pubis. Report of a case presenting as an abdominal mass. J. Bone Joint Surg., *49-A*:971, 1967.
49. Ginsberg, L. D.: Congenital aneurysmal bone cyst. Case report with comments on the role of trauma in the pathogenesis. Radiology, *110*:175, 1974.
50. Godfrey, L. W., and Gresham, G. A.: The natural history of aneurysmal bone cyst. Proc. R. Soc. Med., *52*:900, 1959.
51. Gunterberg, B., Kindblom, L. -G., and Laurin, S.: Giant-cell tumor of bone and aneurysmal bone cyst: A correlated histologic and angiographic study. Skeletal Radiol., *2*:65, 1977.
52. Guy, R., Raymond, O., and Samson, R., et al.: Aneurysmal bone cyst. J. Can. Assoc. Radiol., *7*:40, 1956.
53. Haberman, E. T., Cabot, W., and Smith, H. S.:

Aneurysmal bone cyst of the pelvis. An unusual case presentation. Bull. Hosp. Joint Dis., 35:151, 1974.
54. Hadders, H. N., and Oterdoom, H. J.: The identification of aneurysmal bone cyst with hemangioma of the skeleton. J. Pathol. Bacteriol., *71*:193, 1956.
55. Hay, M. C., Paterson, D., and Taylor, T. K. F.: Aneurysmal bone cysts of the spine. J. Bone Joint Surg., *60-B*:406, 1978.
56. Henley, F. T., and Ricketts, G. L.: Aneurysmal bone cyst presenting as a chest mass. Radiology, 92:1103, 1969.
57. Hertzanu, Y., Mendelsohn, D. B., and Gottschalk, F.: Aneurysmal bone cyst of the calcaneus. Radiology, *151*:51, 1984.
58. Hooper, J. C.: Aneurysmal bone cyst penetrating the tibial epiphysis after curettage. Med. J. Aust., *1*:200, 1971.
59. Hudson, T. M.: Scintigraphy of aneurysmal bone cysts. A.J.R., *142*:761, 1984.
60. Jaffe, H. L.: Aneurysmal bone cyst. Bull. Hosp. Joint Dis., *11*:3, 1950.
61. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia; Lea & Febiger, 1958, pp. 54–62.
62. Jaffe, H. L., and Lichtenstein, L.: Solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. Arch. Surg., *44*:1004, 1942.
63. Jereb, B., and Smith, J.: Giant aneurysmal bone cyst of the innominate bone treated with irradiation. Br. J. Radiol., 53:489, 1980.
64. Kaernbach, A., Strecker, E. P., and Schafer, J. H.: Aggressive aneurysmale Knochencyste der Wirbelsaule im Kindesalter. Radiologe, *18*:279, 1978.
65. Kagan, E. M., and Klimova, M. K.: Anevrizmaticheskie kisty kostei. Vestn. Rentgenol. Radiol., *40*:3, 1965.
66. Kaufman, R. A., and Towbin, R. B.: Telangiectatic osteosarcoma simulating the appearance of an aneurysmal bone cyst. Pediatr. Radiol., *11*:102, 1981.
67. Kimmelman, C. P., Potsic, W. P., and Schut, L.: Aneurysmal bone cyst of the sphenoid in a child. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., *91*:339, 1982.
68. Klumper, A. von: Differentialdiagnose aneurysmatische Knochenzyste und nicht ossifizierendes Fibrom. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *127*:261, 1977.
69. Kokino, M. J., Baskir, O., Cakmak, M., and Domanic, U.: Resection of a giant aneurysmal bone cyst and replacement by a massive autogenous bone graft (author's transl.). Rev. Chir. Orthop., *66*:467, 1980.
70. Koskinen, E. V. S., Visuri, T. I., Holmstrom, T., and Roukkula, M. A.: Aneurysmal bone cyst: Evaluation of resection and of curettage in 20 cases. Clin. Orthop., *118*:136, 1976.
71. Kozlowski, K., and Middleton, R. W.: Aneurysmal bone cysts—review of 10 cases. Aust. Radiol., *24*:170, 1980.
72. Kozlowski, K., Masel, J., Sprague, P., Tamaela, L., Kan, A., and Middleton, R.: Mandibular and paramandibular tumors in children. Report of 16 cases. Pediatr. Radiol., *11*:183, 1981.
73. Kubicz, S.: Aspect radiologique du kyste osseux anévrysmal chez l'enfant. Ann. Radiol., *13*:211, 1970.
74. Lapeyrie, M., Picard, J. J., and Pous, J. G.: Le kyste anévrysmal des os. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques. A propos de 6 observations. Rev. Chir. Orthop., *6*:375, 1951.
75. Le Jeune, F. E., and Bordelon, J. P.: Aneurysmal bone cyst of the maxillary antrum. Eye Ear Nose Throat Mon., *49*:216, 1970.
76. Levy, W. M., Miller, A. S., Bonakdarpour, A., and Aegerter, E.: Aneurysmal bone cyst secondary to other osseous lesions. Report of 57 cases. Am. J. Clin. Pathol., *63*:1, 1975.
77. Lichtenstein, L.: Aneurysmal bone cyst. A pathological entity commonly mistaken for giant cell tumor and occasionally for hemangioma and osteogenic sarcoma. Cancer, *3*:279, 1950.
78. Lichtenstein, L.: Aneurysmal bone cyst. Further observations. Cancer, *6*:1228, 1953.
79. Lichtenstein, L.: Aneurysmal bone cyst. Observations on 50 cases, J. Bone Joint Surg., *39-A*:873, 1957.
80. Lin, E., Engel, J., Bubis, J. J., and Herman, O.: Aneurysmal bone cyst of the hamate bone. J. Hand Surg., *9-A*:847, 1984.
81. Lindblom, A., Soderberg, G., Spjut, H. J., and Sundquist, O.: Angiography of aneurysmal bone cyst. Acta Radiol., *55*:12, 1961.
82. MacCarthy, O. S., Dahlin, D. C., Doyle, J. B., Jr., Lipscomb, P. R., and Pugh, D. G.: Kystes osseux anévysmal du rachis. J. Neurosurg., *18*:671, 1961.
83. MacPherson, R. I.: Aneurysmal bone cyst of spine diagnosed by percutaneous opacification. J. Can. Assoc. Radiol., *31*:210, 1980.
84. McCarthy, S. M., and Ogden, J. A.: Epiphyseal extension of an aneurysmal bone cyst. J. Pediatr. Orthop., *2*:171, 1982.
85. McQueen, M. M., Chalmers, J., and Smith, G. D.: Spontaneous healing of aneurysmal bone cysts. J. Bone Joint Surg., *67-B*:310, 1985.
86. Makhija, M. C.: Bone scanning in aneurysmal bone cyst. Clin. Nucl. Med., *6*:500, 1981.
87. Malta, de Schott, P. C.: Cisto osseo aneurismatico. Treatise, University of Rio de Janeiro, 1970.
88. Marks, R. D., Jr., Scruggs, H. J., Wallace, K. M., and Fenn, J. O.: Megavoltage therapy in patients with aneurysmal bone cysts. Radiology, *118*:421, 1976.
89. Mayer, L., and Kestler, O. C.: Aneurysmal bone cyst of spine. Bull. Hosp. Joint Dis., 5:16, 1944.
90. Mole, L., Beugnet, O., Peter, R., and Forster, E.: Kyste anévrysmal de l'os. A propos de deux observations. J. Radiol. Electrol., *43*:921, 1962.
91. Murphy, W. A., Strecker, E. B., and Schoenecker, P. L.: Transcatheter embolisation therapy of an ischial aneurysmal bone cyst. J. Bone Joint Surg., *64-B*:166, 1982.
92. Nezelof, C., Michel, J., and D'Amato, J.: Le kyste anévrysmal de l'os. Ses principaux caractères anatomoradiologiques. A propos de 6 observations persönelles. Rev. Chir. Orthop., *46*:369, 1960.
93. Nobler, M. P., Higinbotham, N. L., and Phillips, R. F.: The cure of aneurysmal bone cyst. Irradiation superior to surgery in an analysis of 33 cases. Radiology, *90*:1185, 1968.
94. Palmer, J. J.: Radiation myelopathy. Brain, *95*:109, 1972.
95. Parrish, F. F., and Pevey, J. K.: Surgical management of aneurysmal bone cyst of the vertebral column. A report of three cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1597, 1967.
96. Pointu, J., Kehr, P., Sejourne, P., Mathevon, H., Destree, G., and Lang, G.: Aneurysmal cyst of the clavicle: An uncommon lesion and a difficult diagnosis (author's transl.). Sem. Hôp. Paris, *58*:1141, 1982.
97. Poolos, P. N., and White, R. J.: Aneurysmal bone cyst of the cervical spine: A twelve-year follow-up after surgical treatment. Surg. Neurol., *14*:259, 1980.
98. Prakash, B., Banerji, A. K., and Tandon, P. N.: Aneurysmal bone cyst of the spine. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *36*:112, 1973.
99. Pullan, C. R., Alexander, F. W., and Halse, P. C.: Aneurysmal bone cyst. A report of three cases. Arch. Dis. Child., 53:899, 1978.
100. Reed, R. J., and Rothenberg, M.: Lesions of bone that may be confused with aneurysmal bone cyst. Clin. Orthop., 35:150, 1964.
101. Rigault, P., Beneux, J., and Desvignes, P.: Le kyste

anévrysmal des os chez l'enfant. A propos de 16 cas. Ann. Pediatr., *19*:223, 1972.
102. Ring, S. M., Beranbaum, E. R., Madayag, M. A., et al.: Angiography of aneurysmal bone cyst. Bull. Hosp. Joint Dis., *33*:1, 1972.
103. Roukkula, M., and Salovaara, E.: Aneurysmal bone cyst of the fourth thoracic vertebra with compression of the spinal cord. Acta Radiol., *57*:373, 1962.
104. Ruiter, D. J., Russel, T. G., and Van Der Velde, E. A.: Aneurysmal bone cysts. A clinicopathological study of 105 cases. Cancer, *39*:2231, 1977.
105. Sapexa, P. S.: Aneurysmal bone cyst. J. Indian Med. Assoc., *63*:95, 1974.
106. Sherman, R. S., and Soong, K. Y.: Aneurysmal bone cyst: Its roentgen diagnosis. Radiology, *68*:54, 1957.
107. Slowick, F. A., Jr., Campbell, C. J., and Kettelkamp, D. B.: Aneurysmal bone cyst. An analysis of thirteen cases. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1142, 1968.
108. Soreff, J.: Aneurysmal bone cyst of the talus. Acta Orthop. Scand., *47*:358, 1976.
109. Srivastava, K. K., Ahuja, S. C., and Kochhar, V. L.: Aneurysmal bone cyst of the patella. Aust. N.Z. J. Surg., *43*:54, 1973.
110. Taylor, F. W.: Aneurysmal bone cyst. J. Bone Joint Surg., *38-B*:293, 1956.
111. Thompson, P. C.: Subperiosteal giant-cell tumor. Ossifying subperiosteal hematoma. Aneurysmal bone cyst. J. Bone Joint Surg., *36-A*:281, 1954.
112. Tillman, B. P., Dahlin, D. C., Lipscomb, P. R., and Stewart, J. R.: Aneurysmal bone cyst: An analysis of ninety-five cases. Mayo Clin. Proc., *43*:478, 1968.
113. Verbiest, H.: Giant-cell tumours and aneurysmal bone cysts of the spine with special reference to the problems related to removal of the vertebral body. J. Bone Joint Surg., *47-B*:699, 1965.
114. Vicenzi, G.: Familial incidence in two cases of aneurysmal bone cyst. Ital. J. Orthop. Traumatol., *7*:251, 1981.
115. Volkov, M. V., and Berszhnoi, A. P.: Aneurysmal spinal cysts in children. Ortop. Travmatol. Protez., *8*:54, 1982.
116. West, A., and Polito, M. A.: Aneurysmal bone cyst in the foot: Report of a case and review. J. Am. Podiatry Assoc., *71*:446, 1981.
117. Winter, A., and Firtel, S.: Aneurysmal bone cyst of vertebra with compression symptoms. A case report. J.A.M.A., *177*:870, 1961.
118. Yadav, S. S., Aurora, A. L., Sharma, S., Thomas, S., and Rajagopal, N.: Multicentric aneurysmal bone cyst (report of a case). Indian J. Cancer, *19*:116, 1982.

QUISTE OSEO UNICAMERAL

El quiste mencionado, que es una lesión benigna relativamente frecuente, comprende un quiste óseo verdadero con una sola cavidad (unicameral) revestido de una fina membrana y que contiene un líquido de color ámbar. Es un trastorno del esqueleto en crecimiento y aparece en un lapso entre la niñez temprana y la adolescencia, y la proporción de afectación es de dos varones por cada mujer.

Sitios de afectación

En la mitad de los casos, aproximadamente, el quiste óseo unicameral está en la región metafisaria proximal del húmero. El sitio que le sigue en frecuencia es el fémur (a menudo la porción superior); más del 75% de todos los quistes unicamerales aparecen en la porción proximal del húmero y el fémur. En el paciente de más corta edad, el húmero constituye el sitio más frecuente de afectación, que el fémur. Le sigue en frecuencia la porción proximal de la tibia y el extremo superior o inferior del peroné. A veces el quiste aparece en calcáneo, costillas, escápula, rótula, radio, cúbito, metacarpianos o metatarsianos*. Estos sitios raros de ataque por lo común se observan en personas de mayor edad. En pacientes con más de 17 años de edad, 52% de los quistes unicamerales muestran predilección por el calcáneo y la pelvis.

De manera característica, la lesión es solitaria, aunque Sadler y Rosenhain[84] publicaron el caso en que hubo dos quistes unicamerales en la misma persona, uno en la porción proximal del húmero y otro en la porción distal de la tibia.

Causas

Desde el artículo clásico de Bloodgood sobre lesiones quísticas en huesos, han surgido innumerables publicaciones sobre el tema, aunque la causa exacta de las lesiones no se ha identificado[7]. Se han propuesto varias teorías. Pommer propone que la hemorragia intramedular produce el quiste solitario. Una pared fibrosa encapsula la sangre y actúa como membrana semipermeable a través de la cual rezuma líquido al interior de la cavidad. La presión cada vez mayor erosiona el hueso esponjoso vecino y adelgaza la corteza[76].

Von Mikulicz propuso que el quiste es resultado de un hiato o solución de continuidad en la lámina fisaria, producido por lesión mecánica[10].

Jaffe y Lichtenstein propusieron que el quiste óseo unicameral al parecer nace de un fallo de la osificación localizado en el área metafisaria durante los períodos de crecimiento rápido[42].

Johnson y Kindred señalaron en su estudio de la anatomía de los quistes óseos, que el

* Véanse referencias: calcáneo, 1, 3, 21, 47, 56, 96, 97, 103; costilla, 94; escápula, 27, 28; radio, 50, 71; cúbito, 101.

revestimiento de la pared del quiste está compuesto de varios elementos del mesénquima primitivo y sugirieron que los quistes nacen de tejido "tumoriforme" displásico[44].

Cohen propuso que la causa del quiste es el bloqueo de la circulación y el drenaje de líquido intersticial en el hueso en crecimiento rápido. Basó su teoría del mecanismo patógeno en el dato de que los componentes químicos de líquido en los quistes óseos simples fueron semejantes a los del suero[16,17]. Cohen obtuvo más pruebas de la obstrucción venosa al inyectar medio de contraste en quistes unicamerales en dos pacientes, y tal sustancia "atravesó" las paredes cuando se utilizó la inyección a baja presión[17]. Es muy probable que la causa del quiste unicameral sea la obstrucción venosa por alguna anormalidad del desarrollo.

La hipótesis de Cohen ha recibido nuevos elementos de confirmación por la publicación de 3 casos en que se identificaron accidentalmente quistes óseos unicamerales, en fase de desarrollo[9,105]. Aparecieron en un lapso de 2 a 4 años en un sitio de lesiones benignas cuya imagen radiográfica incluía restos calcificados de cartílago o fibromas no osificantes. Surgieron durante períodos de crecimiento en sitio de remodelación ósea extensa. Por todo lo señalado, cabe proponer tres fases en el desarrollo del quiste: en primer lugar, la formación de un tipo de tejido fibroso en una zona con resorción rápida de hueso; en segundo lugar, el bloqueo de vasos sinusoidales con acumulación ulterior de líquido intersticial en el tejido fibroso, y en tercer lugar, el equilibrio del líquido del quiste con el de los vasos no bloqueados, con lo cual surgen características semejantes a las del plasma. Una vez que comienza el proceso de formación del quiste se agranda la cavidad quística.

Chigira y colaboradores midieron la presión interna de quistes óseos escogidos y advirtieron que era mayor que la presión normal de la médula ósea en la extremidad contralateral. La tensión de oxígeno del líquido quístico era mucho menor que la de la sangre venosa o arterial medida simultáneamente. Los quistes fueron tratados por medio de múltiples orificios de barreno. La presión en su interior poco a poco disminuyó conforme aumentó el número de orificios. El pronóstico clínico en 7 casos tratados con el método anterior fue excelente[14]. Kuboyama y colaboradores también señalaron que la práctica de orificios por vía percutánea y en forma repetida, fue muy eficaz para tratar los quistes que señalamos. Los resultados han constituido mayor prueba de que la obstrucción venosa constituye la causa primaria más probable de los quistes unicamerales[52].

Cuadro patológico

En la operación y el descubrimiento del quiste se advierte que la corteza del tumor tiene el espesor de una "cascarilla de huevo"; la pared tiene un tono azuloso acuoso por el color del líquido contenido, que se observa a través de la corteza translúcida. Una vez que se abre la corteza sale un líquido ambarino. Si ha habido una fractura reciente, tal líquido puede ser hemorrágico o serosanguinolento. La cavidad quística es unilocular, salvo que haya sido alterada por fracturas patológicas repetidas en la cual habrán surgido tabiques fibrosos. Las paredes del quiste pueden tener bordes óseos. La cavidad está revestida de una membrana fina de tejido conectivo que por lo común tiene varios milímetros de espesor, y su color es pardo rojizo.

La imagen histológica no es patognomónica. La membrana consiste en tejido conectivo en el cual hay macrófagos dispersos, células gigantes, un pigmento pardo amarillento y granuloso de hemosiderina, y células de xantoma (fig. 3-301). El lípido se identifica en el estudio microscópico en la forma de cristales fusiformes de puntas finas. También se pueden detectar tejido óseo reactivo o espículas de hueso inmaduro, de una fractura en cicatrización en la pared del quiste.

Cuadro clínico

El quiste puede ser asintomático y descubrirse de manera accidental cuando se practican radiografías por otras causas, como serían las de tórax. A veces puede haber molestias vagas.

A menudo el quiste se identifica también de manera no intencional después de un traumatismo con rotura o fractura de hueso, a través de él. Por lo común hay pocos signos de dolor local hasta que acaece el traumatismo. La marcha antálgica, si la lesión está en la porción superior de la diáfisis femoral, puede ser signo que oriente la atención hacia el trastorno.

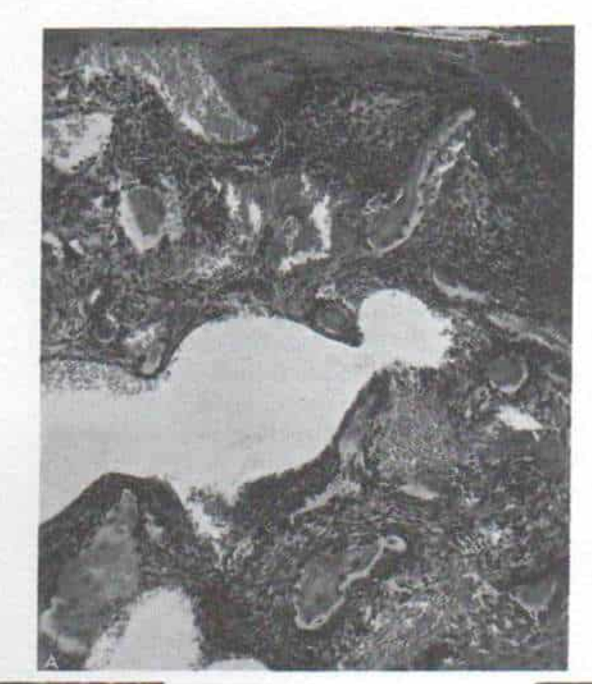




Fig. 3-301. Imagen histológica del quiste óseo unicameral.

Microfotografía de un corte por la pared. **A**, × 100. **B**, × 250. Obsérvese la membrana viable que comprende tejido conectivo de granulación, con macrófagos, células gigantes y espículas de hueso reactivo. En la porción superior del corte hay una capa de fibrina y sangre vieja.

Signos radiográficos e imagenológicos

Las radiografías indican una lesión radiolúcida en expansión, vagamente trabeculada (figs. 3-302 y 3-303); sin embargo, puede mostrar bordes y tener así un aspecto de seudoloculación. El quiste está situado centralmente en la región metafisaria-diafisaria proximal o distal de un hueso largo, junto al lado metafisario de la fisis, o comprimiéndolo, y se extiende en un tramo de 3 a 5 cm. Por lo común, se advierte una banda de hueso esponjoso entre la lámina de crecimiento y el quiste. Este último se agranda siguiendo el eje longitudinal del hueso. Con arreglo a su duración y extensión del crecimiento, la distancia entre el quiste y la fisis es variable. La lámina de crecimiento por lo común no muestra penetración, aunque a veces puede el quiste atravesar la fisis y extenderse dentro de la epífisis (fig. 3-304).

La corteza de la zona quística está adelgazada a costa de su superficie interna. En el húmero, el adelgazamiento de la corteza es simétrico, en tanto que en el fémur en su extremo superior es lateral y a menudo no hay ataque del calcar femoral.

Si ha ocurrido una fractura, la línea de separación es transversa u oblicua, pero por lo común no hay un gran desplazamiento al nivel del sitio de fractura, incluso si se ha perdido la continuidad. La reacción perióstica forma capas de hueso nuevo. Los quistes de vieja fecha parcialmente se llenan por un proceso de osteofibrosis. A veces se advierte reconstitución espontánea completa, en particular después de fracturas repetidas.

El "signo del fragmento caído" descrito por Reynolds, puede ser útil en el diagnóstico radiográfico del quiste óseo unicameral. Después de una fractura patológica puede quedar desalojado un fragmento de la corteza y caer en la parte inferior de la cavidad quística llena de líquido. El líquido contenido en el quiste permite el desplazamiento gravitatorio del fragmento cortical. En las lesiones sólidas no hay la migración gravitatoria de tales fragmentos[80].

La tomografía computadorizada es de gran utilidad para diferenciar la densidad de líquido, de la de tumores sólidos. Tachdjian utiliza la tomografía computadorizada por sistema y la recomienda decididamente para el diagnóstico diferencial radiográfico.

En el quiste óseo unicameral no complicado, el gammagrama óseo con ^{99m}Tc será normal o mostrará una disminución mínima de la captación del núclido. En caso de fractura patológica, durante la fase de cicatrización mostrará mayor captación del radionúclido.



Fig. 3-302. Gran quiste óseo unicameral en la mitad proximal del húmero derecho.

La corteza muestra adelgazamiento en su superficie intramedular y hay rotura de la corteza en su cara interna.

Los quistes que comprimen la fisis se clasifican en *activos* que conservan su capacidad de crecimiento. Los que han "emigrado" desde le metáfisis con el crecimiento del esqueleto, se clasifican en *latentes*. Los quistes activos tienen mayor facilidad de reaparecer[32,35,42,100]. Norman y Schiffmen observa-

ron que el índice de recidiva era del 32% en niños menores de 10 años de edad y que sólo un 10% de los pacientes excedían de esa edad. En su serie, de los once quistes que reaparecieron, sólo seis estuvieron en un radio de 1 cm de la fisis o la comprimieron, y los cinco restantes estaban en la diáfisis[72]. Spence y colaboradores indicaron que la edad promedio de los pacientes que mostraron recidiva era de 8.3 años[98,99]. Se advierte que la edad del paciente (mayor de 10 años) constituye un factor por considerar cuando se predice la recidiva.

Diagnóstico diferencial

El principal signo radiográfico que confirma el cuadro clínico es un gran área radiolúcida central en la diáfisis afectada. La corteza regional se adelgaza y hay un incremento leve en el contorno óseo. La imagen radiográfica y las observaciones clínicas suelen ser adecuadas para el diagnóstico definitivo; es necesario considerar las siguientes posibilidades, a pesar de lo dicho, y hay que diferenciarla por factores como sitio, edad del paciente y signos histopatológicos.

Si en la imagen radiográfica no se detecta la típica distribución "en estallido" del *quiste óseo aneurismático*, cabe descartar sin mayor problema la posibilidad de que exista. Aún más, el quiste óseo solitario tiene situación central, a diferencia del quiste aneurismático en situación excéntrica. Puede surgir confusión cuando en el estudio histopatológico de un quiste solitario en el que ha habido una fractura reciente, se identifica un coágulo de sangre o grandes espacios llenos de sangre, o ambos signos.

El *granuloma eosinófilo* se diferencia por la presencia clínica de dolor; por su sitio que muy probablemente está cerca de la porción media de la diáfisis, que cerca de la epífisis; por su tamaño porque no suele ser tan grande como el quiste solitario; por la presencia de una gran cantidad de hueso nuevo subperióstico que se extiende más allá de la zona radiolúcida, y por hallazgos de histiocitos y leucocitos eosinófilos en el estudio histopatológico.

En el *encondroma*, el sitio es un dato importante en el diagnóstico, porque esta lesión por lo común aparece dentro de la diáfisis de un hueso tubular corto que constituye el sitio "menos frecuente" en un quiste óseo solitario. La presencia de radioopacidades puntiformes denota calcificación y osificación dentro de un tumor cartilaginoso. Sin embargo, en algunos casos raros en que es imposible la diferenciación con base en los solos signos radiográficos, la naturaleza cartilaginosa de la lesión identificada en el estudio histopatológico orientará hacia la presencia de encondroma.

Las radiografías solas a menudo no bastan para el diagnóstico definitivo en el caso de la displasia fibrosa solitaria, porque se advierte una sombra radiolúcida semejante a la de un quiste óseo solitario. La sombra en "vidrio esmerilado" que producen las trabéculas finas de la lesión fibroósea en la displasia fibrosa es muy característica, y puede demostrarse con nitidez por medio de una lupa. La gammagrafía con ^{99m}Tc muestra una mayor captación difusa en la displasia fibrosa, en tanto que en el quiste unicameral puede indicar captación menor o normal. La tomografía computadorizada señalará una densidad sólida en la displasia fibrosa y densidad de líquido en el quiste unicameral. El estudio histopatológico confirmará el diagnóstico.

No debe surgir gran confusión al diferenciar un quiste óseo solitario, con un *tumor de células gigantes*. Este último afecta casi siempre el extremo epifisario real del hueso, y surge con mayor frecuencia en adultos; en niños, a pesar de ello, el tumor de células gigantes puede estar en la metáfisis. Las células de manera típica tienen forma fusiforme u ovoide de estroma, en el cual están dispersas muchas células multinucleadas gigantes. En el caso de un quiste óseo unicameral se identifican a veces estas células gigantes, pero no aparecen las del estroma.

Tratamiento

Los factores por considerar en la decisión de tratar un quiste óseo unicameral incluyen: 1) el sitio de ataque, es decir, si está en una extremidad que no soporta peso como sería la porción proximal del húmero o en otra que sí lo soporta como el extremo superior del fémur; 2) el sitio dentro del hueso afectado: ¿está en punto yuxtafisario o lejos de la fisis?; 3) el tamaño del quiste y su actividad: ¿su tamaño aumenta progresivamente y hay un debilitamiento gradual del hueso con peligro

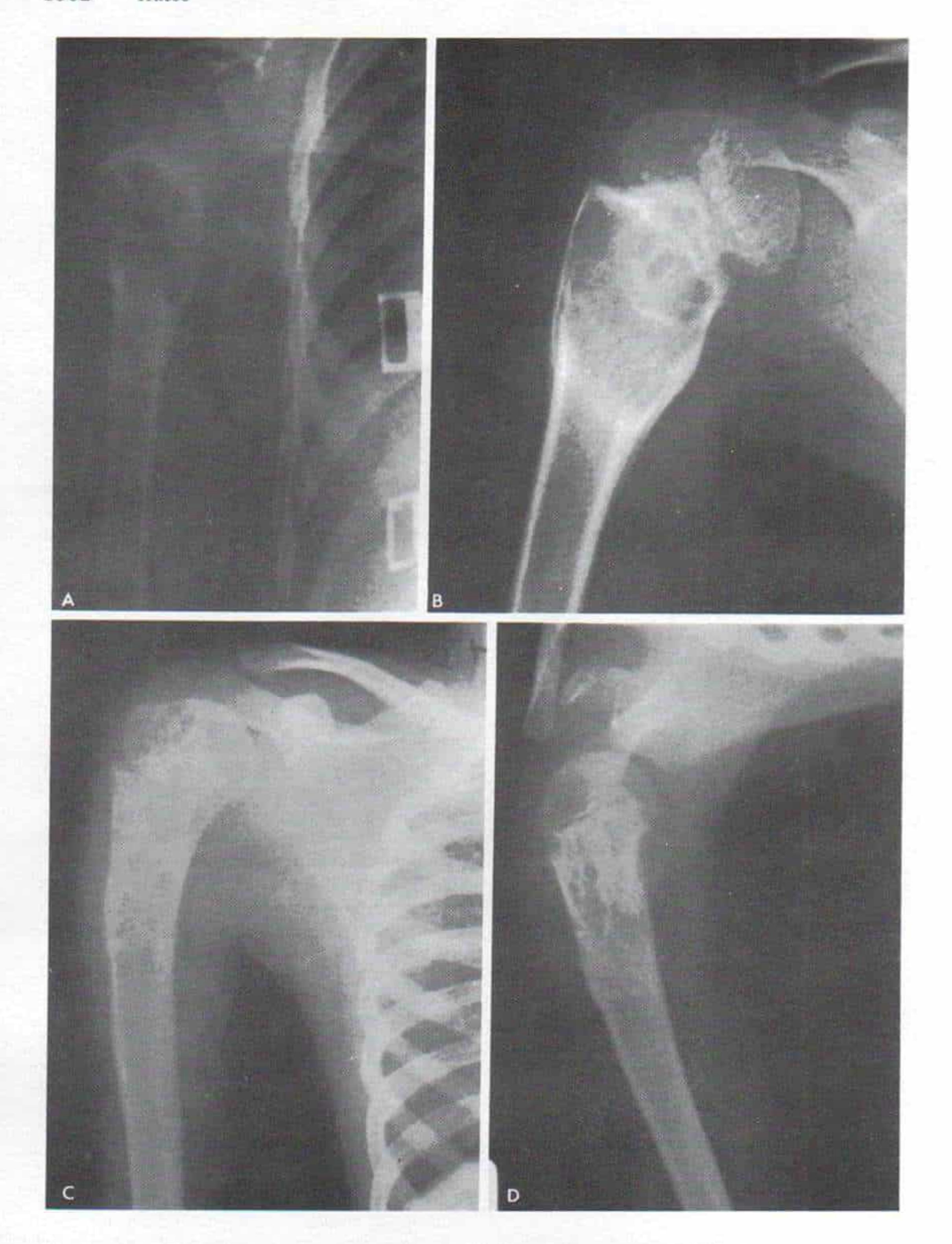


Fig. 3-303. Quiste óseo unicameral en la porción proximal del húmero.

A y **B,** radiografías preoperatorias en que se advierte curación de una fractura patológica. **C** y **D,** radiografías postoperatorias. La lesión ha cicatrizado después del raspado e injerto de hueso.

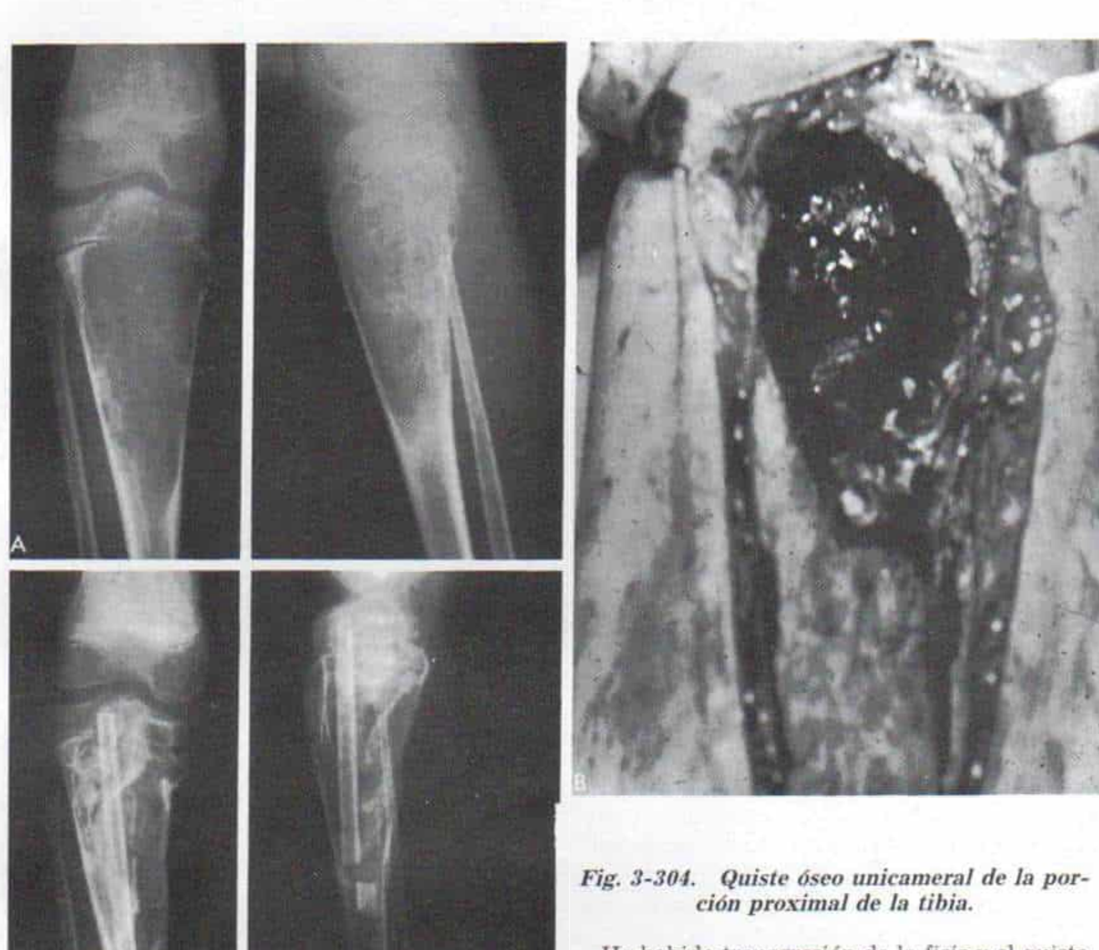


Fig. 3-304. Quiste óseo unicameral de la porción proximal de la tibia.

Ha habido transgresión de la fisis y el quiste se extendió al interior de la epífisis. **A,** radiografías preoperatorias. **B,** imagen a simple vista en el transoperatorio. **C,** radiografías en el postoperatorio inmediato.

de fracturas repetidas?; 4) el grado de septación o loculación dentro del quiste por fracturas patológicas previas o tratamiento; y 5) si muestra complicación por alguna fractura reciente. A veces el trauma psicológico en un niño físicamente activo a quien se prohíben las actividades y deportes normales o que teme participar en ellas, se torna un factor más en la fecha para practicar el tratamiento.

Por lo común, no hay urgencia para emprender el tratamiento definitivo. Es importante explicar a los padres la naturaleza benigna de la lesión. Si hay duda respecto al diagnóstico radiográfico, se hace aspiración, biopsia o ambas técnicas. La tomografía computadorizada y las gammagrafías de huesos son de gran utilidad en el diagnóstico diferencial y la definición de la lesión. En los casos raros y dudosos en que se practica biopsia hay que coordinarla con el tratamiento definitivo.

Es importante evitar retardos extraordinarios, particularmente en el caso de huesos que intervienen en la bipediación, porque los retardos agravan los peligros de fracturas repetidas, acortamiento, deformidad y retardo del crecimiento por ataque de la fisis.

A menudo el signo inicial, en el caso de los quistes unicamerales, es la fractura patológica. ¿El cirujano debe esperar que la fractura espontánea inicial cure, o proceder inmediatamente con el tratamiento definitivo? En un hueso que no soporta peso es mejor observar al enfermo mientras cura la fractura, y valorar la rapidez del crecimiento del quiste. En ocasiones, el quiste puede curar totalmente después de una fractura, pero a menudo persiste.

Un quiste puede permanecer estacionario y crecer con gran lentitud o agrandarse con gran rapidez. Entre los factores importantes en el pronóstico están su proximidad con la fisis y la edad del paciente. El tratamiento definitivo puede diferirse en el quiste de crecimiento lento o estacionario situado en el diáfisis en un sujeto que tiene más de 10 años de edad, en tanto que el quiste de agrandamiento rápido debe tratarse lo más pronto posible, para evitar fracturas repetidas, cirugía extensa y posible daño de la lámina de crecimiento. Las fracturas en cicatrización pueden producir tabiques y hacer que surja un quiste multicameral difícil de tratar con inyecciones de corticoesteroides. Las fracturas patológicas en huesos de la extremidad pélvica, particularmente la porción proximal del fémur, necesitan tratamiento definitivo inmediato.

Entre las modalidades del tratamiento definitivo con que se cuenta, están inyección de corticoesteroides dentro del quiste; práctica de múltiples orificios y drenaje de la cavidad quística; raspado de la pared membranosa y colocación de hueso en injerto; resección subtotal con colocación de hueso en injerto; resección subtotal sin hueso injertado y ablación total (diafisectomía) e injerto óseo*.

Inyección de corticosteroides

Scaglietti fue uno de los primeros en usar la inyección directa de acetato de metilprednisona en la cavidad quística. El líquido intraquístico en un trasudado y los esteroides son eficaces para evitar la formación de tal líquido en los procesos inflamatorios sinoviales. Dicho autor y colaboradores propusieron que la pared membranosa del quiste se degenera después de inyectar los corticoesteroides, cesa la producción del trasudado y comienza la actividad osteoblástica[87-91]. Scaglietti y Campanacci y colaboradores señalaron de manera global buenos resultados en el 90% de esos casos. Consideraron que había curación del quiste cuando la corteza regional se engrosaba y la cavidad quística mostraba mayor densidad, con calcificación del área radiolúcida central. En el 36% de sus enfermos fueron necesarias múltiples inyecciones[10,90,91]. Oppenheim y Galleno señalaron los resultados en 20 pacientes tratados por esteroides inyectados. La respuesta inicial fue positiva en el 40% de ellos; en el caso de más inyecciones se lograron buenos resultados en el 75% de los enfermos[73]. En los diez casos señalados por Kohler, los resultados de las inyecciones fueron satisfactorios en el 80% de ellas y lo fueron en el 67% de 12 casos publicados por Fernbach y colaboradores[30,49].

Técnicas quirúrgicas de la inyección de corticoesteroides. El método se practica bajo anestesia general como procedimiento extrahospitalario, en condiciones de asepsia es-

* Consúltense las referencias: corticosteroides, 10, 25, 30, 47, 87-91; práctica de múltiples orificios y drenaje, 14, 52; resección subtotal y colocación de injerto de huesos, 2, 29, 58; resección total e injerto de hueso, 33, 61, 102

tricta. La zona quística se prepara en forma aséptica y se cubre con lienzos estériles, como en cualquier técnica quirúrgica formal. Se utilizan agujas de biopsia de Craig o de calibre 16, con estiletes para puncionar el quiste bajo control radiográfico con intensificador de imagen. Si la corteza es delgada puede puncionarse con la presión manual. *Es importante no romper la punta de la aguja.* Si la corteza es gruesa se utilizan una guía y un perforador eléctrico para hacer un orificio en la corteza. Es importante conservar la guía en su sitio para que permita localizar el agujero para introducir la aguja con su estilete colocado. El cirujano no debe fracturar la corteza ni colapsar la cavidad del quiste. En este momento aspira el contenido de la cavidad y mide el volumen extraído. En siguiente término introduce Renografín diluido en partes iguales con solución salina, como medio de contraste para demostrar la presencia de tabiques y loculaciones fibrosas u óseas dentro del quiste. La presencia de los tabiques no necesariamente guarda relación con fracturas previas o técnicas quirúrgicas. Tales tabiques impiden la distribución de la metilprednisona inyectada, y de este modo aumenta la frecuencia de falta de cicatrización[12,13]. Por tal motivo, es importante inyectar el corticoesteroide dentro de cada cavidad quística, de manera individual en los quistes multicamerales. La cavidad se limpia lo mejor posible con solución salina normal. Después se instilan en la cavidad 40 mg de acetato de metilprednisona por mililitro (Depomedrol), de modo que se sustituya mililitro a mililitro el líquido de aspiración, pero nunca debe exceder de 3 ml (120 mg). Se aplica un apósito compresivo sencillo y por lo común no se necesita inmovilizar las extremidades. Los huesos largos de la extremidad pélvica se protegen por medio de muletas para la marcha. Si se hace aspiración del húmero, se brinda apoyo parcial por medio de un cabestrillo durante 2 a 3 semanas. En la extremidad inferior la duración de la marcha con muletas depende de la integridad de la corteza regional.

Los cambios radiográficos por lo común no se advierten en los primeros 2 ó 3 meses, y por tal motivo, excepto la complicación de una fractura patológica, por lo común no se necesitan los estudios mencionados en el período inmediato a la inyección. Las radiografías para valorar la curación se hacen a intervalos de 2 meses. Entre los signos radiográficos de tal situación están disminución del tamaño del quiste, engrosamiento de la corteza, remodelación del hueso vecino y una mayor densidad interna por calcificación o trabeculación con hueso nuevo. Si en término de 6 meses no hay signos de curación, se repite la inyección por la misma técnica. Por lo común bastan dos o tres inyecciones de corticoesteroides, aunque Scaglietti recomienda incluso cuatro inyecciones si se necesitan para lograr la curación[88-91].

Las ventajas de la inyección de corticoesteroides son evidentes: la técnica es relativamente sencilla, no deja una cicatriz postoperatoria, conlleva muy pocas complicaciones, permite el restablecimiento inmediato de la actividad normal y los resultados casi son tan satisfactorios como los de la cirugía abierta. La inyección de esteroides se recomienda decididamente como el método más indicado en el tratamiento inicial de los quistes unicamerales.

Complicaciones de la inyección de esteroides. En la serie de Oppenheim y Galleno[73], se observó "derrame" de esteroides; Tachdjian ha observado dos casos de síndrome de Cushing después de la inyección de esteroides en un quiste óseo unicameral, y ambos casos mostraron resolución espontánea en término de 6 meses. En el preoperatorio hay que explicar a los padres la posibilidad de que surja tal complicación. Es importante evitar las dosis excesivas, y es mejor no exceder de un total de 120 mg de acetato de metilprednisona.

Descompresión del quiste por perforación de múltiples orificios

Kuboyama, Chigira y colaboradores han demostrado que la práctica de múltiples orificios por vía percutánea es muy eficaz en el tratamiento del quiste óseo unicameral. El líquido sale por los orificios, disminuye la presión interna del quiste y se normaliza la hidrodinámica alterada. Kuboyama extrae los alambres de Kirschner después de la perforación de los orificios, en tanto que Chigira y colaboradores dejan dos o tres alambres de ese tipo in situ para dejar abiertos los orificios y permitir el drenaje continuo por la parte del quiste. Según los autores mencionados, los quistes se llenan de tejido óseo con

Raspado e injerto de hueso en el quiste óseo unicameral

TECNICA OPERATORIA

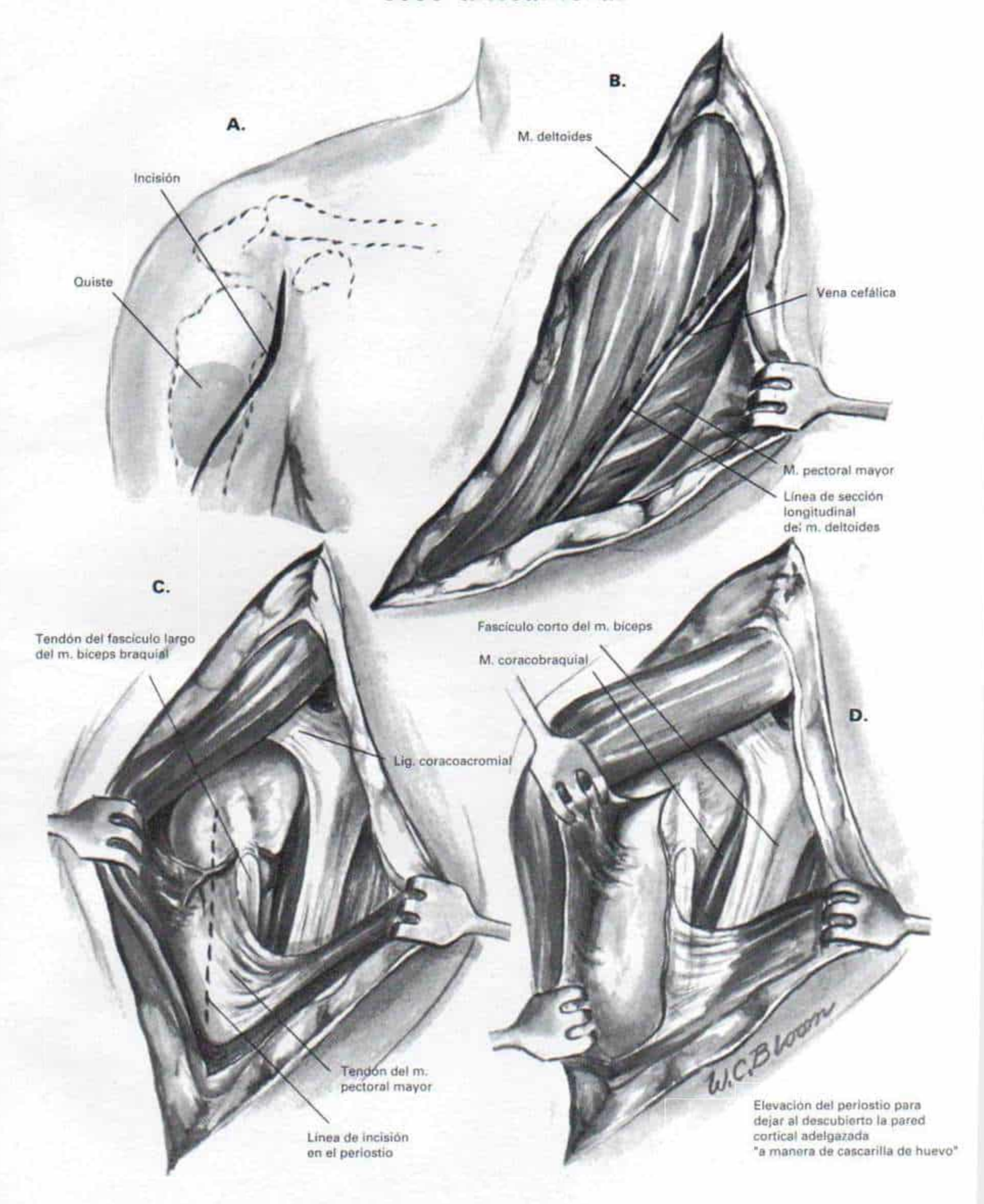
A, la incisión cutánea comienza exactamente por debajo y a 1 cm por dentro del ángulo superoexterno del pliegue axilar, y se extiende en sentido distal en un tramo de 10 a 12 cm. El cirujano secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda siguiendo la línea de la incisión cutánea. Despega el colgajo cutáneo y lo separa hacia afuera.

B, el operador identifica la vena cefálica en el surco deltopectoral y la separa hacia adentro con una franja fina de músculo deltoides. Liga o coagula las ramas de la vena cefálica que provienen del músculo deltoides.

C, se descubren la porción superior del húmero y el tendón del pectoral mayor por separación lateral del músculo deltoides. Se identifican el fascículo largo del bíceps y las ramas deltoides de la arteria acromiotorácica. Es mejor ligar estos vasos. El brazo se gira en sentido interno y se secciona el periostio por fuera del fascículo largo del bíceps y el tendón del pectoral mayor.

D, Con suavidad se eleva el periostio y se deja al descubierto la pared y corteza fina en "cascarilla de huevo" del quiste óseo.

Lámina 41. Raspado e injerto óseo del quiste óseo unicameral



Raspado e injerto de hueso en el quiste óseo unicameral (continuación)

E, se aspira el quiste. Por lo común se extrae un líquido ambarino; sin embargo, si ha habido una fractura reciente, tal líquido puede ser hemorrágico o serosanguinolento.

F, en siguiente término se practican orificios de drepano y osteotomía y se elabora una gran ventana rectangular a través de la cual se extrae la pared del quiste.

G, se raspa de manera detallada la membrana de tejido conectivo, de la pared del quiste, y es importante no lesionar la fisis femoral proximal.

H, en siguiente término se tapona la cavidad con fragmentos de hueso autólogo. Si hay duda, es mejor hacer radiografías en el quirófano para precisar la extensión del quiste. Por lo común es unilocular, aunque las fracturas repetidas pueden ocasionar "división" de la cavidad por tabiques fibrosos.

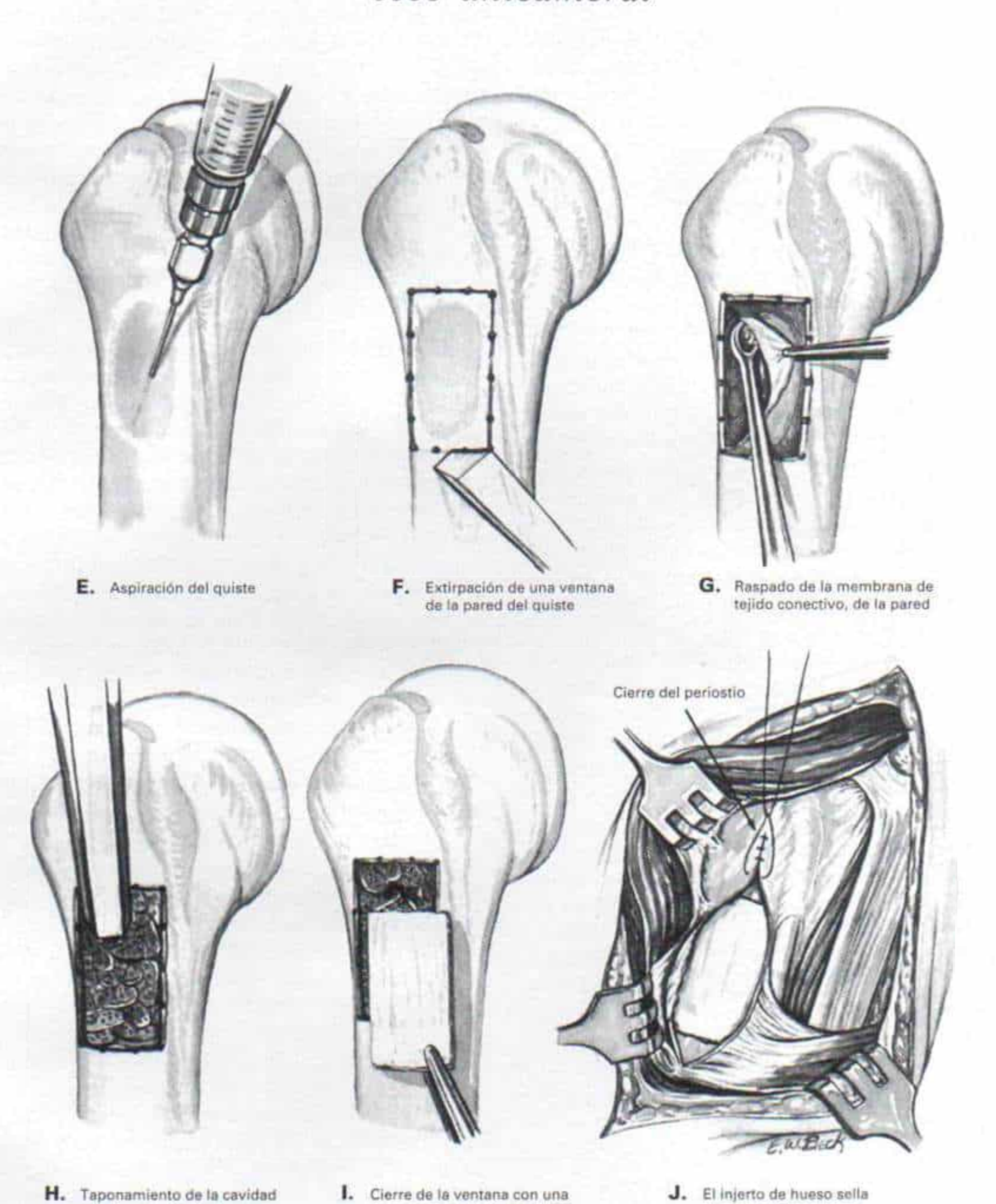
I, la ventana se cierra con una lámina externa de injerto obtenida del hueso iliaco.

J, el cirujano cierra en planos en la forma corriente el periostio y la incisión. Conviene aplicar un vendaje de Velpeau reforzado con unas cuantas capas de yeso.

ATENCION POSTOPERATORIA

Los puntos de sutura se quitan en unas dos semanas, pero se continúa durante ocho semanas la inmovilización con un vendaje de Velpeau reforzado con enyesado, hasta que hay signos radiográficos de curación, con incorporación de los huesos injertados y obliteración de la cavidad quística.

Lámina 41. Raspado e injerto óseo del quiste óseo unicameral



E. Aspiración del quiste

F. Extirpación de una ventana de la pared del quiste

G. Raspado de la membrana de tejido conectivo, de la pared

H. Taponamiento de la cavidad con fragmentos de hueso

I. Cierre de la ventana con una placa exterior de hueso iliaco

J. El injerto de hueso sella la cavidad firmemente

resultado clínico excelente. El riesgo operatorio es mínimo[14,52]. Tachdjian no tiene experiencia personal con el método de múltiples orificios para tratar el quiste unicameral. Desde el punto de vista fisiopatológico parece ser una técnica firma. McKay y Nason han demostrado buenos resultados con la fenestración. La resección de la mitad a los dos tercios de la circunferencia del hueso en la zona quística, sin colocación de hueso en injerto, restaura la hidrodinámica normal y culmina en la curación[58].

Raspado de la pared y la membrana quística y taponamiento con hueso cortical y esponjoso

La técnica mencionada es recomendable si fracasa la inyección local de corticoesteroides. En el extremo superior del fémur cabe recurrir al raspado y al injerto óseo como método inicial, especialmente si la corteza está adelgazada. Con ellos se evitará la fractura patológica y la deformidad en coxa vara. La técnica quirúrgica se ilustra y describe en la lámina[41]. Es de suma importancia extraer toda la membrana viable por medio de raspado, y no debe lesionarse la lámina de crecimiento. La cavidad se taponará firmemente con hueso cortical y esponjoso, de preferencia autólogo. Si no existe un "refuerzo" ancho de hueso esponjoso entre el quiste y la lámina de crecimiento, será mejor diferir la operación. En tales casos se recomienda la inyección local de corticoesteroides, y la porción afectada del miembro pélvico se protege por medio de muletas para la marcha, o un medio ortésico de sostén si la pared del quiste es muy fina y hay la amenaza de una fractura.

La fractura patológica del cuello femoral requerirá fijación interna con uno o dos tornillos canulados, además del raspado y el hueso en injerto.

Resección subtotal e injerto de hueso

Fahey y O'Brien recomendaron la resección subtotal y el injerto de hueso cuando el quiste es activo, muestra fracturas patológicas repetidas, no tiene una tendencia a volverse latente, o pasa por una fase de agrandamiento progresivo. Recomendaron diferir la operación en caso de un quiste activo con fractura reciente para permitir que cure esta última, y así se logre estabilidad con la técnica quirúrgica, y contar con tiempo para vigilar si el quiste se torna latente. En pacientes de corta edad con grandes quistes utilizaron aloinjertos liofilizados porque fue imposible obtener suficiente hueso autógeno para cubrir adecuadamente el defecto. En 19 de 20 pacientes con la ablación subtotal y la colocación de injerto, se logró curación excelente; en el otro caso (un paciente) el quiste curó después de una resección subtotal nueva[29]. Agerholn y Goodfellow y McKay y Nason han demostrado también que cuanto más radical es la extirpación del quiste y su contenido, menor es el índice de recidiva[2,58].

Gartland y Cole, Matthrass e Immenkamp, y Sturz, Zenker y Buckl[33,61,102] han recomendado la *resección total* (diafisectomía) y el *injerto de hueso*. Tachdjian recomienda decididamente una actitud conservadora en el tratamiento quirúrgico de los quistes unicamerales. Las complicaciones inherentes de las técnicas extensas y mayores pueden ser graves: entre los inconvenientes importantes están pérdida de sangre, fracturas transoperatorias, lesión de la lámina de crecimiento, problemas de control de la longitud y alineación de los fragmentos óseos, nueva fractura del hueso restante (que puede ser muy incapacitante en el caso del fémur), e inmovilización postoperatoria duradera.

Tachdjian recomienda el esquema siguiente de tratamiento en caso del quiste unicameral. En primer lugar, la medida inicial sería la inyección local de corticoesteroides, que puede repetirse varias veces. En segundo lugar, se utiliza raspado, con colocación de hueso en injerto a través de una gran ventana, si no se obtienen buenos resultados con las inyecciones de los esteroides o como método primario de tratamiento si hay afectación de la porción proximal del fémur, con la posibilidad de una fractura patológica. En tercer lugar, si hay recidiva después del raspado y la colocación de un injerto, hay que intentar de nuevo la inyección local de corticoesteroides. Con el plan que recomendamos es posible evitar que queden cicatrices antiestéticas en el brazo de un niño, y así se lleva al mínimo la incapacidad. Solamente en casos de una lesión agresiva y muy resistente convendría la resección subtotal y el injerto de hueso.

Complicaciones

Fracturas patológicas. El quiste unicameral intacto por lo común es una lesión asintomática; el adelgazamiento de la corteza expandida y la fractura patológica subsiguiente, es lo que genera dolor y atrae la atención inicial del ortopedista. La rotura parcial puede ser asintomática y no ser detectada clínicamente, aunque se advierte por la presencia del signo del "fragmento caído" en la radiografía en algunos quistes, es decir, un fragmento de hueso orientado con determinado ángulo respecto a la corteza.

El desplazamiento de la fractura por lo común no es grande en lesiones de la porción proximal del húmero y la fractura cura con alineación satisfactoria con tratamiento conservador como un vendaje de Velpeau.

Las fracturas en el extremo proximal del fémur constituyen un problema grave y en estos casos el factor importante es conservar la alineación y la longitud del hueso. A menudo la fractura cura, aunque quedan diversos grados de deformidad en varo[6,40,46,81]. Puede surgir necrosis avascular y osteocondritis disecante de la cabeza femoral, en etapa ulterior. Si hay lesión de la epífisis, especialmente de la cabeza del fémur, puede mostrar colapso y producir incongruencia articular[23].

Si la fijación de las fracturas patológicas del cuello femoral detiene el crecimiento de la fisis de la cabeza femoral, el trocánter mayor, al continuar su crecimiento tendrá una hipertrofia relativamente grande, y con ello habrá una claudicación que nace del glúteo mediano (fig. 3-305)[46].

Retardo del crecimiento. El raspado quirúrgico de un quiste unicameral que comprime la fisis puede lesionar la lámina de crecimiento e inhibir el desarrollo del miembro, y así producir diferencia en la longitud con el contralateral. En la cirugía habrá que identificar radiográficamente la fisis por medio de una aguja de Keith, para no lesionarla. En promedio, un 80% del crecimiento del húme-







Fig. 3-305. Quiste óseo unicameral del cuello del fémur izquierdo con fractura patológica tratada por reducción abierta y fijación interna de tornillos Asnis.

A, radiografía anteroposterior inicial de la cadera. **B,** radiografía anteroposterior en el postoperatorio en que se advierte reducción y fijación interna. **C,** 2 años más tarde la radiografía anteroposterior de las caderas indicó curación del quiste y de las fracturas, con detención del crecimiento de la fisis de la cabeza del fémur, cuello corto del fémur e hipertrofia relativa del trocánter mayor. En circunstancias óptimas, los tornillos con rosca no debieron haber cruzado la fisis.

ro se hace en su epífisis superior, y un 50% de los casos de quiste unicameral se localiza en tal sitio.

El retardo del crecimiento puede surgir sin tratamiento quirúrgico, aunque es raro[18]. En casi todos los casos publicados comprende el extremo proximal del húmero[42,51,66,71]. Ello puede deberse a extensión del quiste a través de la fisis, retardo del crecimiento por trastorno de la hidrodinámica de un quiste activo que comprime la lámina de crecimiento, o la afección fisaria por la fractura. Un quiste activo en el extremo superior del número complicado por múltiples fracturas constituye un riesgo de retardo del crecimiento. Se recomienda el tratamiento temprano de estos quistes por inyección de esteroides. Es importante señalar a los padres anticipadamente que existía ya la lesión de la fisis y que no es una complicación de la operación. El gammagrama óseo con ^{99m}Tc puede demostrar falta de captación del núclido a nivel de la fisis.

Cambios malignos. La cancerización aparece en raras ocasiones. En la literatura sobre este tema sólo hay 6 casos publicados. En uno, señalado por Grabias y Mankin, apareció un condrosarcoma en un joven de 14 años y medio, 6 años después de identificar el quiste; cinco casos señalados por Johnson y colaboradores, del Instituto de Patología del ejército estadounidense correspondieron a adultos en quienes el cambio canceroso se manifestó en la forma de distintos tumores: osteosarcoma, fibrosarcoma, condrosarcoma y liposarcoma[34,45].

Ataque epifisario. El sitio común en que surge el quiste unicameral es la metáfisis de un hueso largo. La afectación epifisaria es muy rara en pacientes con inmadurez y con madurez del esqueleto. Los señalamientos en la literatura incluyen quistes en la porción proximal de tibia, fémur y húmero[18,39,71]. En la figura 3-304 se presenta un caso ilustrativo. Estos pacientes han sido tratados por inyección local de corticoesteroides y protección en un enyesado para evitar la lesión de la lámina de crecimiento "violada" por el quiste o llevar tal daño al mínimo.

Bibliografía

1. Abe, M.: Solitary bone cyst of the calcaneus. J. Jpn. Orthop. Assoc., *51*:171, 1977.
2. Agerholn, J. C., and Goodfellow, J. W.: Simple cysts of the humerus treated by radical excision. J. Bone Joint Surg., *47-B*:714, 1965.
3. Ayers, W. W., and Cameron, B. M.: Cysts of the os calcis. U.S. Armed Forces Med. J., *8*:1102, 1957.
4. Badgley, C. E.: Unicameral cysts of the long bones. Treatment by crushing cystic walls and onlay grafts. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1429, 1957.
5. Baker, D. M.: Benign unicameral bone cyst. A study of forty-five cases with long-term follow-up. Clin. Orthop., *71*:140, 1970.
6. Bensahel, H., and Baum, C.: Traitement des kystes osseux solitaires du col du fémur chez l'enfant. J. Chir., *107*:61, 1974.
7. Bloodgood, J. C.: Benign bone cysts, ostitis fibrosa, giant-cell sarcoma and bone aneurysm of the long pipe bones. Ann. Surg., *52*:145, 1910.
8. Boseker, E. H., Bickel, W. H., and Dahlin, D. C.: A clinicopathologic study of simple unicameral bone cysts. Surg. Gynecol. Obstet., *127*:550, 1968.
9. Broder, H. M.: Possible precursor of unicameral bone cysts. J. Bone Joint Surg., *50-A*:503, 1968.
10. Campanacci, M., De Sessa, L., and Bellando Randone, P.: Cisti ossea (rivisione di 275 osservazioni; risultati della cura chirurgica e primi risultati della cura incruenta con metilprednisolone acetato). Chir. Organi Mov., *62*:471, 1975.
11. Campos, O. P.: Treatment of bone cyst by intracavity injection of methylprednisolone acetate. A message to orthopedic surgeons. Clin. Orthop., *165*:43, 1982.
12. Capanna, R., Albisinni, U., Caroli, G. C., and Campanacci, M.: Contrast examination as a prognostic factor in the treatment of solitary bone cyst by cortisone injection. Skeletal Radiol., *12*:97, 1984.
13. Capanna, R., Dal Monte, A., Gitelis, S., and Campanacci, M.: The natural history of unicameral bone cyst after steroid injection. Clin. Orthop., *166*:204, 1982.
14. Chigira, M., Maehara, S., Arita, S., and Udagawa, E.: The aetiology and treatment of simple bone cysts. J. Bone Joint Surg., *65-B*:633, 1983.
15. Clark, L.: The influence of trauma on the unicameral bone cyst. Clin. Orthop., *22*:209, 1962.
16. Cohen, J.: Simple bone cysts. Studies of cyst fluid in six cases with a theory of pathogenesis. J. Bone Joint Surg., *42-A*:609, 1960.
17. Cohen, J.: Etiology of simple bone cysts. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1493, 1970.
18. Cohen, J.: Unicameral bone cysts. A current synthesis of reported cases. Orthop. Clin. North Am., *8*:715, 1977.
19. Coleman, B., Vidoli, M. F., and Crimmings, F. J.: Solitary cyst. Radiology, *47*:142, 1946.
20. Conrado, F. M., and Passaretti, U.: Prime esperienze terapeutiche con cortisouier nelle cisti ossee giovanilli. Chir. Organi Mov., *63*:239, 1976.
21. Coues, W. P.: Case of bone cyst of os calcis. Boston Med. Surg. J., *170*:611, 1914.
22. Creyssel, J.: Sur le pronostic éloigné et le traitement des kystes solitaires des os. Lyon Chir., *50*:98, 1955.
23. Czitrom, A. A., and Pritzker, K. P. H.: Simple bone cyst causing collapse of the articular surface of the femoral head and incongruity of the hip joint. A case report. J. Bone Joint Surg., *62-A*:842, 1980.
24. Daum, R., Buhr, H., and Pflugfelder, H.: Chirurgische Therapie und Ergebnisse von juvenilen Knochenzysten. Klin. Pädiat., *187*:518, 1976.
25. De Palma, L.: L'impiego dell'acetato di metilprednisolone nel trattamento delle cisti ossee solitarie. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *29*:341, 1978.
26. Eder, H., and Spranger, M.: Zur Problematik der operativen Therapie von Knochenzysten am coxalen Femurende. Z. Orthop., *116*:214, 1978.
27. Ehrlich, M., and Chaglassian, J.: Unicameral bone

cyst in the scapula. Clin. Orthop., *103*:80, 1974.
28. Esteve, P.: Plombage des kystes solitaires des os par un lambeau musculaire. Mem. Acad. Chir., 88:585, 1962.
29. Fahey, J. J., and O'Brien, E. T.: Subtotal resection and grafting in selected cases of solitary unicameral bone cyst. J. Bone Joint Surg., *55-A*:59, 1973.
30. Fernbach, S. K., Blumenthal, D. H., Poznanski, A. K., Dias, L. S., and Tachdjian, M. O.: Radiographic changes in unicameral bone cysts following direct injection of steroids: A report of 12 cases. Radiology, *140*:689, 1981.
31. Galasko, C. S. B.: The fate of simple bone cysts with fracture. Clin. Orthop., *101*:302, 1974.
32. Garceau, G. J., and Gregory, C. F.: Solitary unicameral bone cyst. J. Bone Joint Surg., *36-A*:267, 1954.
33. Gartland, J. J., and Cole, F. L.: Modern concepts in the treatment of unicameral bone cysts of the proximal humerus. Orthop. Clin. North Am., 6:487, 1975.
34. Grabias, S., and Mankin, H. J.: Chondrosarcoma arising in histologically proved unicameral bone cyst. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1501, 1974.
35. Graham, J. J.: Solitary unicameral bone cyst. A follow-up study of 31 cases with proven pathological diagnosis. Bull. Hosp. Joint Dis., *13*:106, 1952.
36. Gualtieri, I., Gualtieri, G., and Montfusco, E.: Risultati ottenuti nel trattemanto delle cisti ossee mediante infiltrazioni con acetato di metilprednisolone. Osp. Ital. Chir., 29:155, 1976.
37. Hagberg, S., and Mansfield, L.: The solitary bone cyst. A follow-up study of 24 cases. Acta Chir. Scand., *133*:25, 1967.
38. Harms, J., and Groth, P.: Ergebnisse der Resektion, autologen Spanplastik und Überbruckungsosteosynthese juveniler Knochenzysten. Arch. Orthop. Trauma. Surg., 92:285, 1978.
39. Hutter, C. G.: Unicameral bone cyst. Report of an unusual case. J. Bone Joint Surg., *32-A*:430, 1950.
40. Imhauser, G.: Zur Therapie der grossen jugendlichen Knochzysten im oberen Femurbereich. Chirurg, *34*:226, 1963.
41. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, pp. 63–75.
42. Jaffe, H. L., and Lichtenstein, L.: Solitary unicameral bone cyst: With emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. Arch. Surg., *44*:1004, 1942.
43. James, A. G., Coley, B. L., and Higinbotham, N. L.: Solitary (unicameral) bone cyst. Arch. Surg., 57:137, 1948.
44. Johnson, L. C., and Kindred, R. G.: The anatomy of bone cysts. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1440, 1958.
45. Johnson, L. C., Vetter, H., and Puschar, W. G. J.: Sarcoma arising in bone cysts. Virchows Arch. Pathol. Anat., 335:428, 1962.
46. Khermosh, O., and Weissman, S. L.: Coxa vara, avascular necrosis and osteochondritis dissecans complicating solitary bone cysts of the proximal femur. Clin. Orthop., *126*:143, 1977.
47. Kingsberry, L. B.: Solitary cyst of the os calcis in adults and children. Report of eight cases. J. Int. Coll. Surg., 27:83, 1957.
48. Kleiger, B.: Unicameral bone cyst, 15 year follow-up. Bull. Hosp. Joint Dis., *30*:53, 1969.
49. Kohler, R.: Traitement des kystes essentiels des os par l'injection de corticoides. Lyon Chir., 78:158, 1982.
50. Kozlowski, K., and Masel, J.: Simple bone cysts. (Report of two unusual cases). Aust. Radiol., *26*:269, 1982.
51. Kruls, H. J. A.: Pathologic fractures in children due to solitary bone cysts. Reconstr. Surg. Traumatatol., *17*:113, 1979.
52. Kuboyama, K., Shido, T., Harada, A., and Yokoe, S.: Therapy of solitary unicameral bone cyst with percutaneous trepination. Rinsho Seikei. Geka (Japanese), *16*:288, 1981.
53. Lefranc, J.: Résultats éloingés du traitement des kystes osseux essentiels de l'enfant et l'adolescent (d'après 62 observations). Thèse Méd., Paris, 1955, No. 542.
54. Lefranc, J., and Nezelof, C.: Les kystes essentiels des os longs. Etude anatomo-pathologique et traitement chirurgical. Rev. Chir. Orthop., *43*:385, 1957.
55. Linthhoudt, D. van, and Lagier, R.: Calcaneal cysts. A radiological and anatomico-pathological study. Acta Orthop. Scand., *49*:310, 1978.
56. Lodwick, G. S.: Juvenile unicameral bone cyst. A roentgen reappraisal. A.J.R., *80*:495, 1958.
57. McGlynn, F. J., Mickelson, M. R., and El-Khoury, G. Y.: The fallen fragment sign in unicameral bone cyst. Clin. Orthop., *156*:157, 1981.
58. McKay, D. W., and Nason, S. S.: Treatment of unicameral bone cysts by subtotal resection without grafts. J. Bone Joint Surg., *59-A*:515, 1977.
59. McNamee, W. B., Gartland, J. J., and Irani, R.: Diaphysectomy for unicameral bone cyst. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1311, 1973.
60. Maeda, F.: A consideration on the pathogenesis of solitary bone cyst. J. Jpn. Orthop. Assoc., *37*:529, 1963.
61. Matthrass, H. H., and Immenkamp, M.: Surgical treatment of solitary unicameral bone cyst. *In* Grundman, E. (ed.): Malignant Bone Tumors. Berlin, Springer-Verlag, 1976, pp. 231–238.
62. Meary, R., Tomeno, B., Mechin, J. F., and Languepin, A.: Images kystiques bénignes de nature indéterminée de l'extrémité supérieure du fémur chez l'adolescent et l'adulte. Ann. Radiol., *19*:751, 1976.
63. Miles, J. E., and Degenshein, G. A.: Solitary bone cysts. Am. J. Surg., *91*:170, 1956.
64. Mirra, J. M., Bernard, G. W., Bullough, P. G., Johnston, W., and Mink, G.: Cementum-like bone production in solitary bone cysts. (So-called "cementoma" of long bones.) Report of three cases. Electron microscopic observations supporting a synovial origin to the simple bone cyst. Clin. Orthop., *135*:295, 1978.
65. Mittelmeier, H.: Resektion und freie Spanplastik zur Behandlung rezidivierender Knochenzysten des Humerus. Langenbecks Arch. Klin. Chir., *309*:122, 1965.
66. Moed, B. R., and LaMont, R. L.: Unicameral bone cyst complicated by growth retardation. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1379, 1982.
67. Morchoisne, P., and Masse, P.: Evolution radiologique des kystes essentiels des os. Ann. Radiol., *13*:811, 1970.
68. Morton, K. S.: The pathogenesis of unicameral bone cyst. Can. J. Surg., *7*:140, 1964.
69. Neer, C., Francis, K., Johnston, A., and Kiermnan, H.: Current concepts in the treatment of solitary unicameral bone cyst. Clin. Orthop., 97:40, 1973.
70. Neer, C. S., Francis, K. C., Marcove, R. C., Terz, J., and Carbonara, P. N.: Treatment of unicameral bone cyst. J. Bone Joint Surg., *48-A*:731, 1966.
71. Nelson, J. P., and Foster, R. J.: Solitary bone cyst with epiphyseal involvement. A case report. Clin. Orthop., *118*:147, 1976.
72. Norman, A., and Schiffman, M.: Simple bone cysts: Factors of age dependency. Radiology, *124*:779, 1977.
73. Oppenheim, W. L., and Galleno, H.: Operative treatment versus steroid injection in the management of unicameral bone cysts. J. Pediatr. Orthop., *4*:1, 1984.
74. Ottolenghi, C. E., Schajowicz, F., and Raffa, J.: Le kyste osseux essential uniloculaire: étude clinique et

anatomopathologique de 123 cas. Rev. Chir. Orthop., 55:287, 1969.
75. Peltier, L. F., and Jones, R. H.: Treatment of unicameral bone cysts by curettage and packing with plaster of paris pellets. J. Bone Joint Surg., *60-A*:820, 1978.
76. Pommer, G.: Zur Kenntnis der progressiven Hamatomund Phlegmasieverandungen der Rohrenkochen. Arch. Orthop. Unfallchir., *17*:17, 1920.
77. Porat, S., Lowe, J., and Rousso, M.: Solitary bone cyst in the infant radius. A case report. Clin. Orthop., *135*:131, 1978.
78. Prietto, C., Orofino, C. F., and Waugh, T. R.: Unicameral bone cyst in the scapula. Clin. Orthop., *125*:183, 1976.
79. Ravaglia, M.: La resezione sottoperiostale nelle cisti ossee solitarie del bambino. Scapello, 2:51, 1973.
80. Reynolds, J.: The "fallen fragment sign" in the diagnosis of unicameral bone cysts. J. Radiol., 92:949, 1969.
81. Rigault, P., Alain, J. L., Padovani, J. P., and Plumerault, J.: Les kystes osseux essentiels se l'extrémité supérieure du fémur chez l'enfant. Notre expérience de 12 cas. Rev. Chir. Orthop., *61*:221, 1975.
82. Robins, P. R., and Peterson, H. A.: Management of pathologic fractures through unicameral bone cysts. J.A.M.A., 222:80, 1972.
83. Roth, F. -J., Daum, R., and Pflugfelder, H.: Das Schicksal der operierten juvenilen Knochenzyste im Röntgenbild. Fortschr. Geb. Rontgenstr., *117*:52, 1972.
84. Sadler, A. H., and Rosenhain, F.: Occurrence of two unicameral bone cysts in the same patient. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1551, 1964.
85. Sanguinetti, C.: Una particolare tecnica operativa per le cisti ossee solitarie. Ital. J. Orthop. Traumatol., *1*:353, 1975.
86. Savastano, A. A.: The treatment of bone cysts with intracyst injections of steroids: Injection of steroids will largely replace surgery in the treatment of benign bone cysts. R.I. Med. J., *62*:93, 1979.
87. Scaglietti, O.: L'azione osteogenetica dell'acetato di metilprednisone. Bull. Sci. Med., (Bologna), *146*:159, 1974.
88. Scaglietti, O., Marchetti, P. G., and Bartolizzi, P.: Sulla azione topica del corticosteroid in microcristalli in alcuni lesioni dello scheletro. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *27*:9, 1976.
89. Scaglietti, O., Marchetti, P. G., and Bartolozzi, P.: Risultati a distanza dell'azione topica dell'acetato di metilprednisolone in microcristalli in alcuni lesioni dello scheletro. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *29*:11, 1978.
90. Scaglietti, O., Marchetti, P. G., and Bartolozzi, P.: The effects of methylprednisolone acetate in the treatment of bone cysts: Results of three years follow-up. J. Bone Joint Surg., *61-B*:200, 1979.
91. Scaglietti, P. G., Marchetti, P. G., and Bartolozzi, P.: Final results obtained in the treatment of bone cysts with methylprednisolone acetate (Depo-Medrol) and a discussion of results achieved in other bone lesions. Clin. Orthop., *165*:33, 1982.
92. Schnepp, J., and Marchetti, P. G.: Table ronde: Les kystes essentiels osseux (Venise, 1978). Rev. Chir. Orthop., *65*:3, 1979.
93. Siegel, I. M.: Brisement forcé with controlled collapse in treatment of solitary unicameral bone cyst. Arch. Surg., 92:109, 1966.
94. Shulman, H. S., Wilson, S. R., Harvie, J. N., and Cruickshank, B.: Unicameral bone cyst in a rib of a child. A.J.R., *128*:1058, 1977.
95. Sirry, A.: The pseudocystic triangle in the normal os calcis. Acta Radiol., *36*:516, 1951.
96. Smith, N. R.: Cyst of the os calcis. J. Bone Joint Surg., *12*:416, 1930.
97. Smith, R. W., and Smith, C. F.: Solitary unicameral bone cyst of the calcaneus. A review of twenty cases. J. Bone Joint Surg., *56-A*:49, 1974.
98. Spence, K. F., Sell, K. W., and Brown, R. H.: Solitary unicameral bone cyst: Treatment with freeze-dried cancellous bone allograft. J. Bone Joint Surg., *51-A*:87, 1969.
99. Spence, K. F., Bright, R. W., Fitzgerald, S. P., and Sell, K. W.: Solitary unicameral bone cyst: Treatment with freeze-dried crushed cortical-bone allograft. J. Bone Joint Surg., *58-A*:636, 1976.
100. Stewart, M. J., and Hamel, H. A.: Solitary bone cyst. South. Med. J., *43*:927, 1950.
101. Sturz, H., and Witt, A. N.: Juvenile Knochenzysten der Ulna. Verlaufsbeobachtungen bei seltener Lokalisation. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *94*:105, 1979.
102. Sturz, H., Zenker, H., and Buckl, H.: Total subperiosteal resection treatment of solitary bone cysts of the humerus. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *93*:231, 1979.
103. Verstandig, C. C.: Clinical note: Solitary unicameral bone cyst of the os calcis. N. Engl. J. Med., *237*:21, 1947.
104. Von Mikulicz, J.: Über cystische Degeneration der Knochen. Verh. Gesellsch. Deutsch. Naturforsch. Arzte. 76th Meeting, 2nd Half. Part II., 1905, p. 107.
105. Weisel, A., and Hecht, H.: Development of unicameral bone cyst. Case report. J. Bone Joint Surg., *62-A*:664, 1980.
106. Wilber, M. C., and Hyatt, G. W.: Bone cysts: Results of surgical treatment in 200 cases (abstract). J. Bone Joint Surg., *42-A*:829, 1960.
107. Witt, A. N., Walcher, K., and Zenker, H.: Die Resektionsbehandlung rezidivierender juveniler Knochenzysten. Arch. Orthop. Unfallchir., *74*:105, 1972.

HISTIOCITOSIS X

Histiocitos X, término acuñado por Lichtenstein para designar un síndrome que comprende un grupo de trastornos que se caracterizan por la presencia de lesiones granulomatosas con proliferación histiocítica[86,87]. Incluye granuloma eosinófilo de hueso, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y enfermedad de Letterer-Siwe.

Lichtenstein, Jaffe, Otani y Ehrlich[89,111] fueron los primeros en describir el granuloma eosinófilo de hueso como una entidad clínica. Antes se habían descrito las formas diseminadas de la enfermedad. Christian fue el primero en señalar la triada de zonas focales múltiples de destrucción ósea, exoftalmos y diabetes insípida[32]. Originalmente, Letterer señaló la forma fulminante de la histiocitosis X, dato expuesto más tarde por Siwe[85,126]. En 1941, Farber y colaboradores hicieron la proposición plausible de que el granuloma eosinófilo de hueso en las enfermedades de Hand-Schüller-Christian y de Letterer-Siwe eran variantes del mismo proceso patológi-

co, y Green, Farber y McDermott señalaron una serie de casos en apoyo de tal proposición[46,61]. Una revisión reciente de Lichtenstein corroboró el concepto integrado de la histiocitosis X como una entidad nosológica que comprendía los tres problemas mencionados[88]. Se desconoce la causa fundamental de este proceso histiocítico granulomatoso, y por ello todavía se utilizan los epónimos tradicionales.

Lichtenstein hizo la siguiente clasificación de la histiocitosis X:

A. Histiocitosis X localizada al hueso (granuloma eosinófilo, solitario o múltiple).
B. Histiocitosis X diseminada, aguda o subaguda (síndrome de Letterer-Siwe).
   1. Con lesiones osteolíticas (granuloma eosinófilo).
   2. Con transición a una fase crónica (síndrome de Schüller-Christian).
C. Histiocitosis diseminada crónica (síndrome de Schüller-Christian).
   1. Con lesiones osteolíticas (granuloma eosinófilo).
   2. Con lesiones extraesqueléticas tempranas (indicar los sitios) que remedan el granuloma eosinófilo.
   3. Con exacerbación aguda o subaguda (síndrome de Letterer-Siwe).
   4. Con afectación predominante de huesos, pulmones, hipófisis, cerebro o ambos, piel, mucosas (de la boca, el ano o genitales), hígado o ganglios linfáticos (en combinaciones, como pudiera ser el caso)[88].

Subsiste la controversia en cuanto a si estos síndromes clínicos diferentes debieran ser agrupados en una sola entidad nosológica. Daneshbod y Kissane, con base en datos histopatológicos, y signos clínicos y pronósticos, propusieron que la histiocitosis X comprende cuando menos dos entidades diferentes[38]. La primera sería la *histiocitosis diseminada progresiva* (enfermedad de Letterer-Siwe); afecta dos o más órganos y sistemas, ataca niños menores de 3 años de edad y tiene un pronóstico extraordinariamente insatisfactorio en cuanto a la supervivencia, sea cual sea el tratamiento. La imagen histológica en este grupo se caracteriza por un infiltrado "puro" generalizado de histiocitos con bordes citoplásmicos perfectamente definidos. Los histiocitos "malignos" afectan el sistema reticuloendotelial y otros tejidos. Por lo común, no se detectan eosinófilos, células gigantes ni mitosis[105]. La segunda forma de histiocitosis tiene curso clínico benigno y aparece en niños de mayor edad (por lo común mayores de tres años de edad); no hay ataque sistémico. El cuadro citológico comprende histiocitos con bordes mal definidos, lo que genera una imagen sincitial, eosinófilos, células gigantes y necrosis o fibrosis. El pronóstico es satisfactorio y no se necesita tratamiento sistémico extenso. Las lesiones pueden mostrar regresión espontánea y la culminación natural es la resolución. La lesión en esta segunda forma cura, sea cual sea el tipo de tratamiento (ablación, raspado, una dosis pequeña de radiación o la sola biopsia)[94].

Causas

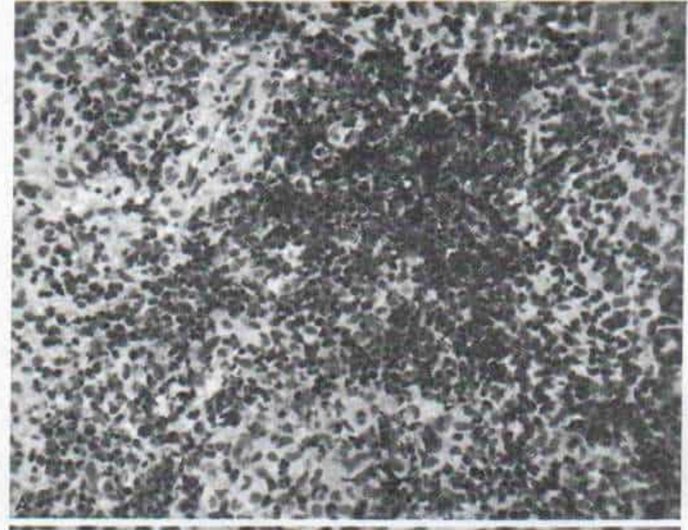
Se desconoce la causa exacta de la histiocitosis y probablemente representa una reacción a un agente exógeno, con una respuesta que se asemeja a la de una neoplasia e inflamación. El histiocito de Langerhans es la célula de origen en la lesión de la histiocitosis X. Se ha sugerido que este cuadro debe considerarse como una proliferación de células epidérmicas anormales de Langerhans[106]. No se ha aislado microorganismo causal de las lesiones por técnicas bacteriológicas, para hongos o cultivos de virus. La naturaleza de la enfermedad hace que una hipótesis atractiva sea la etiología viral. Los intentos para trasplantar la lesión a animales no han sido satisfactorios, y no es un trastorno del metabolismo de lípidos ni se advierte un patrón hereditario.

Cuadro patológico

El cuadro histopatológico comprende una masa reticulada de histiocitos infiltrada con eosinófilos (fig. 3-306). El histiocito es un gran macrófago con un núcleo indentado central y cromatina regular con uno o dos nucléolos. El citoplasma está lleno de muchas vacuolas lípidas. Las células, cuando aparecen en capas, parecen tener una imagen sincitial laxa. Puede haber otros elementos reactivos como eosinófilos, linfocitos y células plasmáticas. Al madurar la lesión, los histiocitos pueden formar células gigantes y acu-

mularse en su citoplasma una mayor cantidad de material lípido. Una vez que hay curación, el tejido fibrótico poco a poco sustituye a la lesión. En las formas diseminadas y agudas, el tejido neoplásico es más bien histiocítico. El proceso histiocítico granulomatoso no sólo aparece dentro del hueso, sino también a veces lo hace en piel, ganglios linfáticos, hígado, pulmones, riñones, cavidad bucal, genitales de la mujer y sistema nervioso central. La ultraestructura del histiocito en las tres formas (granuloma eosinófilo, enfermedades de Hand-Schüller-Christian y de Letterer-Siwe) se caracteriza por la presencia en el citoplasma de gránulos de Langerhans (cuerpo de Birbeck), que son inclusiones de 150 a 1500 μm de longitud que están dispuestos en todo el histiocito: junto a la membrana celular, en una situación central en el citoplasma, o cerca del núcleo. El cuerpo de inclusión puede estar dilatado en un extremo y tener una forma de "raqueta". La anchura total del cuerpo mencionado va de 400 a 450 Å y contiene membranas paralelas de 60 a 70 Å de espesor (fig. 3-307). Desde el punto de vista ultraestructural, las células gigantes muestran características semejantes a los componentes nuclear y citoplásmico de los histiocitos.

La presencia de gránulos de Langerhans o de Birbeck es muy característico de la histiocitosis X, pero no patognomónica. También aparecen en la leucemia monocítica, el retículohistiocitoma, la histiocitosis reactiva en varios tumores, y en las células de Langerhans de la epidermis. Los signos clínicos,



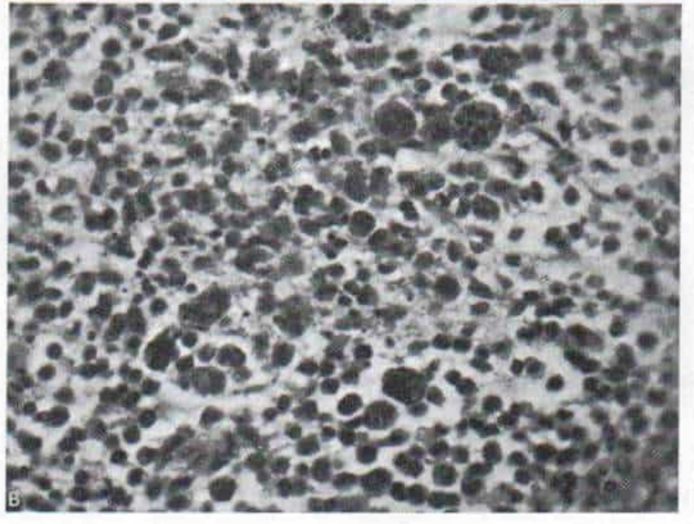


Fig. 3-306. Granuloma eosinófilo: signos histopatológicos.

A, microfotografía en que se advierten los histiocitos pálidos y de mayor tamaño, mezclados con los eosinófilos más oscuros (× 250). **B**, amplificación (× 450). Se aprecian con mayor detalle los histiocitos y los eosinófilos.

radiográficos y patológicos deben correlacionarse para corroborar el diagnóstico apropiado[71].

Los signos clínicos y el tratamiento de las categorías de la histiocitosis X se describen por separado. La mayoría de los pacientes está dentro de alguna de las tres categorías, pero en algunos casos no existe un síndrome totalmente definido y es necesario individualizar el plan de tratamiento.

Enfermedad de Letterer-Siwe

Se trata de una forma progresiva y diseminada aguda o subaguda de histiocitosis que, de modo característico, aparece en el primer año de la vida. La afectación visceral es difusa e intensa. El cuadro inicial incluye fiebre y una infección debilitante por insuficiencia de médula ósea. Son notables la hepatomegalia, la esplenomegalia y la linfadenopatía. La imagen granulosa del parénquima pulmonar, como se advierte en la radiografía de tórax, se debe a infiltración amplia de los pulmones (fig. 3-308). El lactante está pálido y tiene hemorragias petequiales y maculares en la piel. Otras lesiones cutáneas incluyen una erupción papular difusa de naturaleza vesicular, y dermatitis exfoliativa (fig. 3-309). La gingivitis con necrosis y retracción puede causar pérdida dental. En la radiografía se advertirán las lesiones líticas "en sacabocado" de los huesos, aunque no constituyen una causa importante de molestias (fig. 3-308). En algunos casos, los cambios óseos no son visibles en la radiografía, pero en la biopsia se demuestra la infiltración difusa de la cavidad medular por los histiocitos. Se consideraba que la enfermedad de Letterer-Siwe era un padecimiento invariablemente progresivo y mortal, y la muerte era causada por insuficiencia de la médula ósea, asfixia o septicemia. Sin embargo, con terapéutica apropiada no necesariamente es mortal, porque se sabe de varios casos de supervivencia[108].

El oncólogo pediatra es el encargado de tratar la enfermedad de Letterer-Siwe. La prednosina aplaca la fiebre, disminuye la linfadenopatía y la esplenomegalia y logra

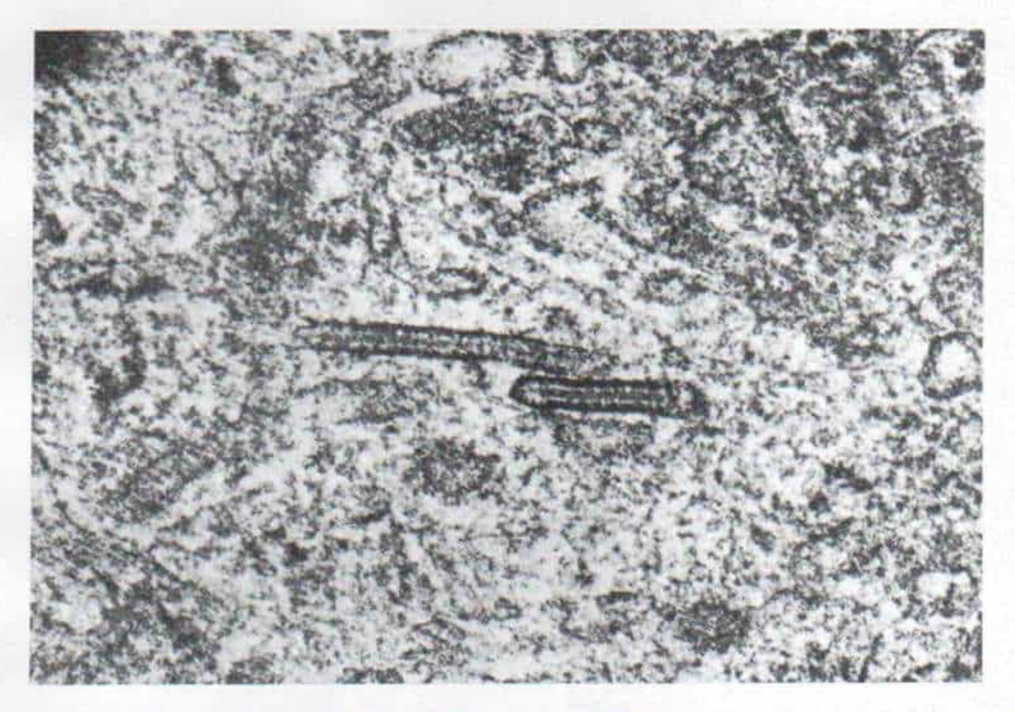


Fig. 3-307. Cuerpo tubular de inclusión dentro del citoplasma de un histiocito típico de granuloma eosinófilo (× 140000).

(Con autorización de Katz, R. L., Silva, E. G., DeSantos, L. A., and Lukeman, J. M.: Diagnosis of eosinophilic granuloma of bone by cytology, histology, and electron microscopy of transcutaneous bone-aspiration biopsy. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1280, 1980.)



Fig. 3-308. Enfermedad de Letterer-Siwe en un lactante de 5 meses de edad.

Radiografías de cráneo, tronco y miembros inferiores. Adviértanse las zonas múltiples de rarefacción osteolítica e infiltrados pulmonares "miliariformes".



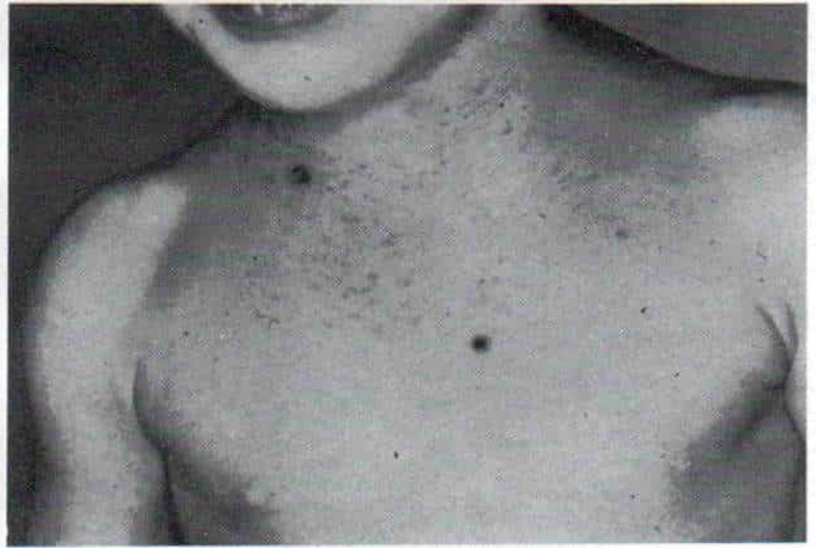
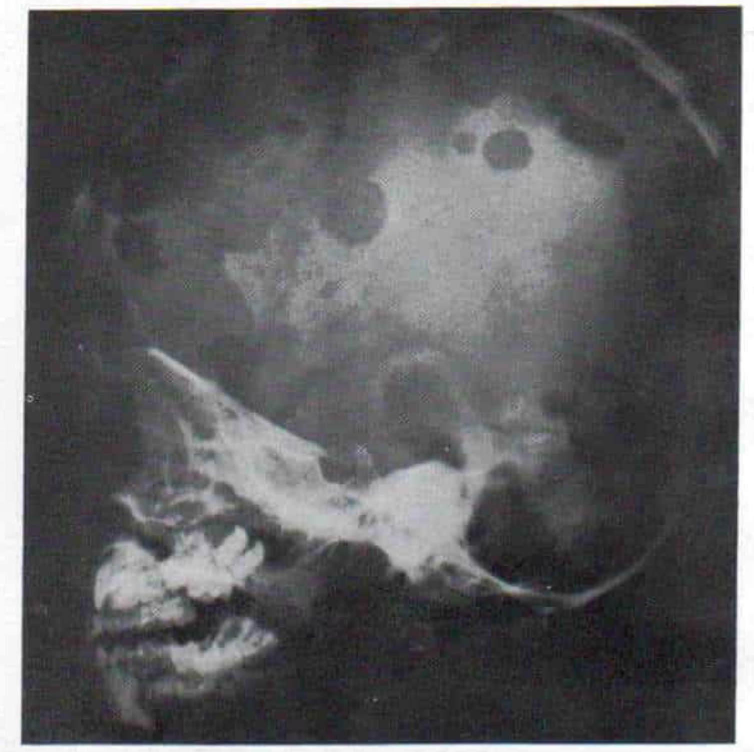


Fig. 3-309. Enfermedad de Letterer-Siwe: lesiones cutáneas.



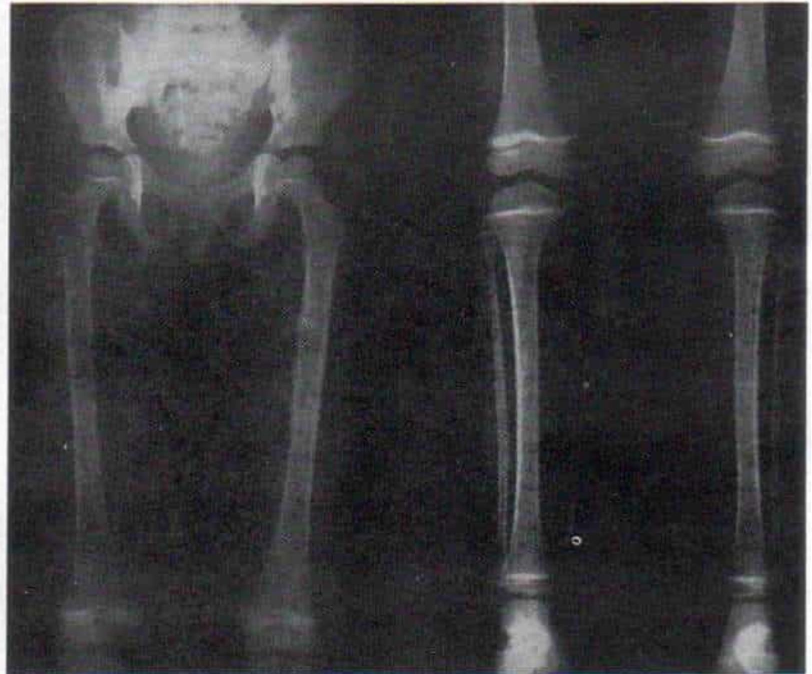


Fig. 3-310. Enfermedad de Hand-Schüller-Christian.

Radiografías de cráneo y miembros superiores. Adviértanse múltiples defectos radiolúcidos perfectamente demarcados.

alivio sintomático. La quimioterapia sistémica antitumoral se emprende para controlar la proliferación de la histiocitosis maligna; de los agentes citotóxicos, la vinblastina (Velbán) al parecer es la que logra mejores resultados. Cabe utilizar radiación en altas dosis para controlar las lesiones óseas. Los antibióticos selectivos se administran para evitar o controlar las infecciones secundarias que fácilmente surgen.

Enfermedad de Hand-Schüller-Christian

Es una forma crónica diseminada en la histiocitosis X, en que además de las lesiones óseas hay afectación visceral mínima o moderada. La enfermedad suele manifestarse entre los 2 y los 3 años de vida, y la intensidad y elementos integrantes de su cuadro varían notablemente de un enfermo a otro. Sólo en el 10% de los casos aparece la triada de defectos en la bóveda craneal, exoftalmos y diabetes insípida (figs. 3-310 y 3-311). El tratamiento consiste en una combinación de bajas dosis de radiación y corticoesteroides, que de preferencia deben inyectarse dentro de las lesiones óseas. A veces está indicado el raspado quirúrgico. Las lesiones múltiples que no pueden ser tratadas por inyección intralateral de prednisona o por cirugía puede necesitar administración sistémica a corto plazo, de una combinación de prednisona y vinblastina.

Granuloma eosinófilo de hueso

En esta categoría de la histiocitosis X, las lesiones se localizan en uno o varios huesos, aunque por definición no existe afectación cutánea, pulmonar o extraesquelética de otro tipo. La lesión es un proceso benigno.

Edad y sexo. El trastorno es más común en el varón, y la proporción entre varones y mujeres es de 2:1. En promedio, el 66% de los casos se manifiesta en personas de 20 años, y la mayor frecuencia se advierte en el grupo de 5 a 10 años.

Sitio de ataque. El sitio más común de ataque es el cráneo, y le sigue en frecuencia el fémur, y en conjunto ambos comprenden el 40% de los casos. En lesiones múltiples los huesos más afectados son el cráneo y el fé-

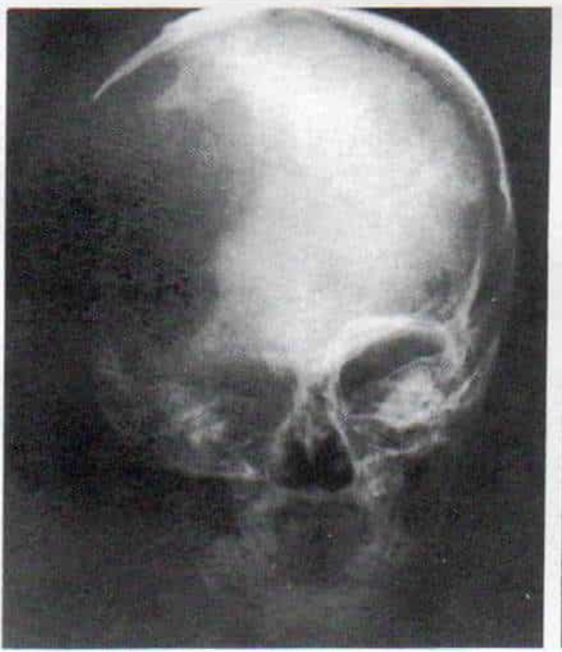




Fig. 3-311. Enfermedad de Hand-Schüller-Christian.

Radiografías del cráneo en que se observan grandes rarefacciones de contornos netos.

mur, y por estas razones, en todo caso de granuloma eosinófilo del cráneo, habrá que practicar una radiografía de los dos fémures o viceversa[121]. Los huesos, en el orden siguiente de frecuencia, son la pelvis y las costillas, y cada uno explica un promedio del 10% del ataque. En el 7% de los casos hay afectación de la columna vertebral, con vértebras planas. En raras ocasiones, el granuloma afecta los huesos del tarso y del carpo[28,29].

En los huesos largos las lesiones aparecen en la médula, a menudo en la diáfisis, y con menor frecuencia en la metáfisis, y muy pocas veces en la epífisis[54,109,121]. Schajowicz y Slullitel publicaron un caso en la epífisis de la cabeza del fémur, y Ochsner publicó otro; Fevré, Bertrand y Usui y colaboradores, publicaron cada uno un caso en la epífisis femoral distal, y Stern y colaboradores publicaron otro en la epífisis tibial proximal [54,109,121,131,136]. La porción proximal de un hueso largo muestra ataque con mayor frecuencia que la distal. Otros sitios raros de afectación son los metacarpianos (sitio señalado por Jennings y colaboradores, en una niña de 1 año de edad), y el esternón (señalado por Gugliantini y colaboradores, en un niño de 2 años de edad)[62,70].

La edad es un factor que interviene en la distribución del ataque entre huesos largos y planos. En la serie de 106 casos publicada por Schajowicz y Slullitel, ninguno de los pacientes mayores de 20 años de edad tuvo afectación de huesos largos; las lesiones en el grupo que excedió de 20 años de edad aparecieron en huesos planos, y en orden de frecuencia decreciente estuvieron costillas, maxilar inferior, clavícula, escápula y cráneo[121]. De los 13 pacientes con esqueleto maduro cuyos casos fueron publicados por Sbarbaro y Francis, solamente dos tuvieron lesiones de huesos largos[120]. En personas menores de 20 años de edad, el granuloma puede afectar cualquier hueso. No existe una explicación biológica para la predilección por los huesos planos en el adulto[121].

Cuadro clínico. El dolor local en la región del hueso afectado, que dura semanas o meses, suele ser el primer síntoma. La palpación produce dolor localizado y si el hueso afectado está en plano subcutáneo, como la clavícula, cabe identificar una hinchazón localizada o de tejidos blandos. Si la lesión afecta al fémur o la tibia, puede haber grado variable de atrofia del muslo o la pantorrilla, y marcha antálgica. La fractura patológica puede surgir a través de la lesión, con incremento ulterior del tamaño de la masa y la intensidad del dolor. Algunos sujetos pueden tener como cuadro inicial una fractura patológica. Otros síntomas y signos menos frecuentes son cefalgia, rigidez de cuello, proptosis y febrícula.

Signos radiográficos e imagenológicos. La histiocitosis X ocasiona un proceso osteolítico rápido, con lo cual surge una imagen en "sacabocado" en las radiografías (fig. 3-312). Otras manifestaciones radiográficas varían con el sitio de la lesión. En algunos casos, la imagen radiográfica es muy característica, en tanto que en otros habrá que incluir a los cánceres o los procesos infecciosos, en el diagnóstico diferencial. En tales situaciones es indispensable la extracción de tejido y el estudio histopatológico para llegar al diagnóstico definitivo.

En los huesos planos, como el cráneo y la pelvis, las lesiones tienen un aspecto de "sacabocado", perfectamente circunscritas, por lo común sin reacción perióstica ni endóstica. Las zonas de radiolucidez tienen bordes delimitados por hueso de aspecto normal. La destrucción diferencial de las tablas interna y externa del cráneo o de las paredes interna y externa del iliaco puede ocasionar una imagen "biselada". En el cráneo, la lesión tiene forma oval o redonda, pero a veces lesiones satélites coalescen con la principal y dan una imagen "en mapa" que se conoce como cráneo geográfico (fig. 3-310). El aspecto radiográfico de granuloma eosinófilo del cráneo es casi patognomónico, y se puede tener la certeza casi completa del diagnóstico. En el iliaco o el omóplato, las grandes trabéculas óseas pueden mostrar menor afectación o no mostrarla por parte del proceso lítico, de modo que la lesión tiene un aspecto loculado. A veces Wells describió en el cráneo un nido central de hueso conocido como *secuestro en botón*, dentro de la lesión radiolúcida perfectamente delineada[139]; éste es un signo que no es patognomónico de la histiocitosis X, porque otras entidades lo producen como serían osteomielitis, quiste dermoide, necrosis por radiación, hemangioma, carcinoma metastásico y curación de un defecto quirúrgico[102]. El hueso de neoformación perióstica, por lo



Fig. 3-312. Granuloma esosinófilo de la porción distal del húmero izquierdo.

A, radiografías en que se advierte la gran zona de rarefacción que abarca las metáfisis distales y las diáfisis del húmero. El tratamiento comprendió 800 r de radiación. **B,** radiografía del mismo paciente 18 meses después, en que se observa curación de la lesión.

común no aparece en los huesos planos. La esclerosis marginal por la curación puede ser consecuencia del tratamiento, o surgir de manera espontánea.

El segundo sitio en el cual el diagnóstico de granuloma eosinófilo es casi seguro es la columna vertebral, en que surge alguna *vértebra plana*[21,34,35]. El nivel frecuente de afectación comprende la columna dorsal (torácica), y con menor frecuencia la lumbar, y todavía más raramente la cervical. En dichos sitios, la imagen radiográfica es característica; en los comienzos hay una lesión puramente lítica sin colapso; más tarde hay una fractura por compresión y el grado de colapso varía de parcial a completo. En casos graves, todo lo que queda de la zona ocupada por el cuerpo vertebral es una "tableta" de hueso denso y blanco de 1 a 2 mm de altura ("vértebra del espesor de una moneda") (fig. 3-313), signo descrito por Calvé como osteocondrosis análoga a la de la enfermedad de Legg-Perthes[21]. Compere y colaboradores, en 1954, demostraron en 4 casos corroborados por biopsia, que la vértebra plana es el resultado del granuloma eosinófilo y no de la necrosis avascular[35]. Según dicho autor, los signos radiográficos de la vértebra plana que son característicos del granuloma eosinófilo, son afectación de un solo cuerpo vertebral, espacios interdiscales intactos y ensanchados por arriba y por debajo de la vértebra colapsada, y una densidad homogénea del cuerpo vertical colapsado[34,35]. En la radiografía lateral, la vértebra esclerótica y aplanada muestra elongación, y sobresale 1 a 2 cm por delante y por detrás de los bordes de las vértebras vecinas no afectadas. Los pedículos intactos brindan

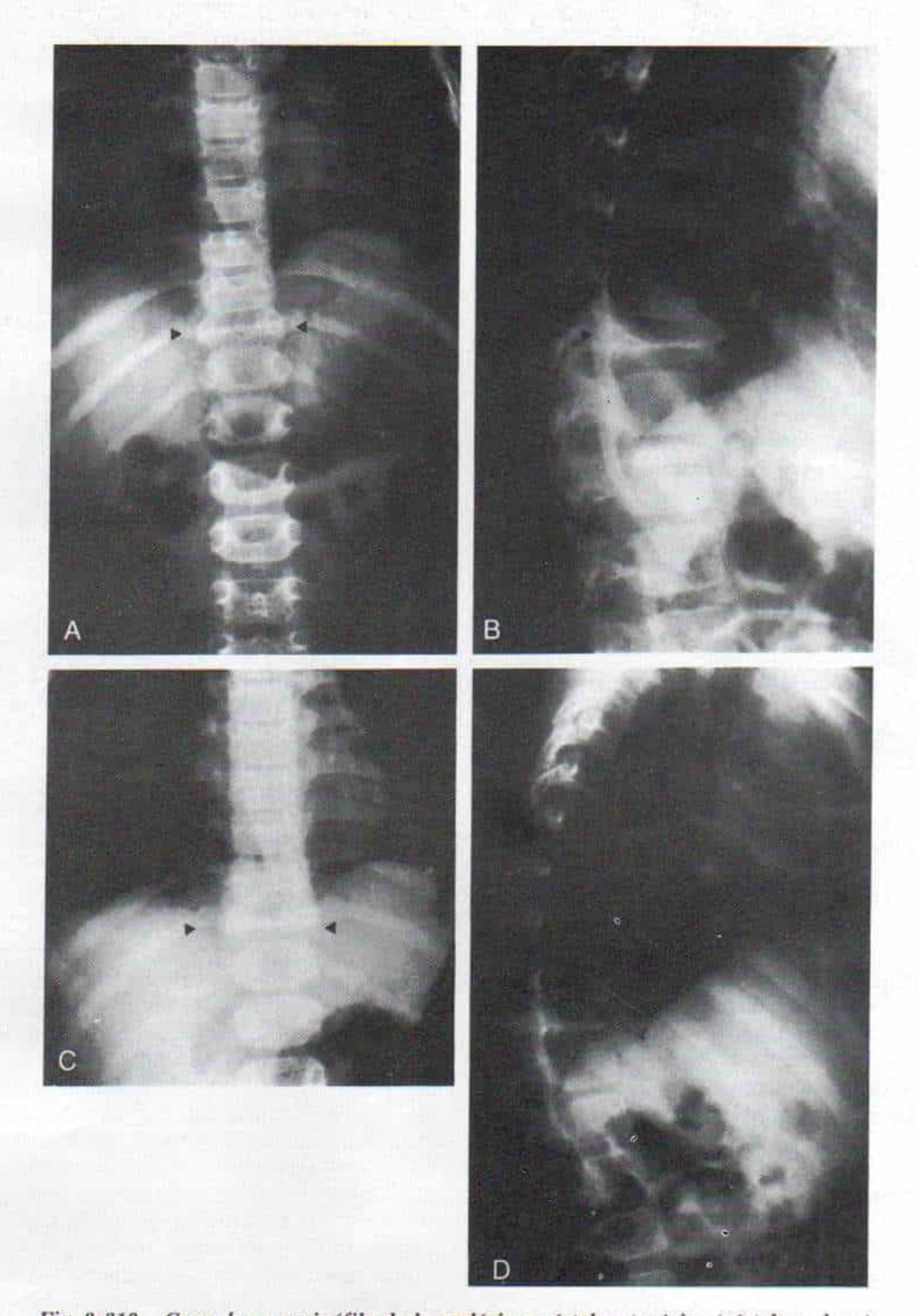


Fig. 3-313. Granuloma eosinófilo de la undécima vértebra torácica (vértebra plana).

A y **B**, vistas anteroposterior y lateral de la columna dorsolumbar, en que es visible el colapso del cuerpo de la undécima vértebra dorsal *(flechas)*. **C**, y **D**, vistas anteroposterior y lateral de la columna, 6 años después. Un signo manifiesto es la restauración parcial de la altura del cuerpo vertebral colapsado.

algún apoyo en sentido posterior, de modo que el grado de protrusión posterior del conducto raquídeo es menor que el anterior. Muy raras veces un colapso intenso causa paraplejía[53,142]. La compresión de raíces nerviosas puede causar grados variables de déficit neurológico transitorio, y después del tratamiento y curación de la lesión vertebral se normaliza la función neurológica[40,91,123]. Las láminas terminales del cuerpo vertebral por lo común están intactas, y con la curación se restaura un grado variable de la altura de la vértebra[73,103]. El patrón trabecular no se normaliza, pero permanece engrosado o esclerótico y puede haber cifosis.

El trastorno puede afectar varias vértebras y no siempre surge la imagen característica de la vértebra plana. De los 14 casos señalados por Enríquez y colaboradores, 9 tuvieron afectación de más de un nivel, y sólo 3 presentaron la típica vértebra plana[45].

Los procesos inflamatorios, como la infección piógena o la tuberculosis, pueden afectar el cuerpo de vértebras. La histiocitosis X se diferencia de las lesiones inflamatorias porque en ella no aparece el angostamiento del espacio intervertebral, y por falta de una masa de tejido blanco paravertebral. Los casos más comunes corroborados de vértebra plana son causados por histiocitosis, pero ello no significa que sea la única causa. Otras entidades son la enfermedad de Gaucher, el linfoma, el sarcoma indiferenciado, el carcinoma metastásico y la osteogénesis imperfecta. La tomografía computadorizada y la resonancia magnética nuclear son de enorme utilidad para definir los cambios patológicos en la columna vertebral.

En los *huesos largos* el proceso lítico comienza en la médula. En su etapa incipiente se manifiesta en la forma de osteoporosis localizada, y con ello una imagen "lavada". Pronto surge una zona lítica irregular de tamaño variable en la médula de la diáfisis o la metafísica, por lo común con erosión endóstica. La rarefacción medular puede acompañarse de expansión del hueso afectado, particularmente en la clavícula o el cúbito. Las lesiones líticas de desarrollo rápido pueden causar disolución completa de la corteza regional. En la radiografía cabe identificar una masa de tejido blando. Por lo común, la erosión destructiva de la corteza tiene evolución más lenta y ocasiona una formación de hueso nuevo perióstico excesiva, es decir, la imagen "en capas de cebolla", que a menudo se observa en las lesiones diafisarias. La imagen radiográfica comentada también aparece en el sarcoma de Ewing y la osteomielitis. Es indispensable practicar biopsia y estudio histológico del tejido para el diagnóstico definitivo. Con la cicatrización y la organización del hueso nuevo perióstico se engruesa el hueso afectado. El signo radiográfico inicial puede ser la fractura patológica de huesos largos.

Es importante practicar una radiografía de tórax para descartar infiltración pulmonar. La tomografía computadorizada es de gran utilidad para definir la naturaleza de la lesión lítica, particularmente en pelvis, columna y cráneo.

Los datos gammagráficos con ^{99m}Tc son variables. Es probable que con esta técnica no siempre se detecten las lesiones osteolíticas identificadas en la radiografía simple[37]. El porcentaje de resultados negativos falsos es variable. Siddiqui y colaboradores, estudiaron las lesiones esqueléticas de 21 niños con histiocitosis X (3 casos de hueso y médula ósea) con gammagramas a base de ^{99m}Tc y citrato de ^{67}G. 7 de los 20 fueron totalmente normales en sujetos con signos radiográficos amplios de afectación ósea. Solamente en un caso el gammagrama óseo mostró un cambio más temprano que la radiografía simple. En la gammagrafía no hubo lesiones "frías". También carecieron de utilidad[124] los gammagramas de médula ósea con azufre coloidal marcado con ^{99m}Tc y citrato de ^{67}G. Parker y colaboradores, en un estudio de 18 casos, advirtieron que sólo el 35% de las lesiones individuales advertidas en las radiografías aparecieron en los estudios con radionúclidos[113]. El estudio radiográfico del esqueleto es mucho mejor que la gammagrafía.

Diagnóstico. La biopsia percutánea se practica para obtener tejido óseo y material de aspiración para el diagnóstico citológico. Es sencillo y rápido, y en las lesiones de acceso fácil puede practicarse como una técnica extrahospitalaria. El sitio exacto de la lesión se define con precisión por medio de una radiografía adecuada, tomografía lineal y tomografía computadorizada. Es de máxima importancia planear la vía de acceso quirúrgica a la lesión desde el preoperatorio. Se necesita evitar la lesión inadvertida a estructuras neurovasculares y órganos vecinos. En

niños es mejor practicar la técnica bajo anestesia general. En el adulto o el adolescente colaborador cabe recurrir a la anestesia local, con sedación apropiada.

La técnica se practica con el auxilio fluoroscópico del intensificador de imagen. En primer lugar, se utiliza un clavo guía para localizar la posición exacta de la lesión. Después, con una aguja de Ackerman (trocar con dientes, de calibres 12 ó 13), se extrae un fragmento del núcleo del hueso. Después se introduce una aguja para aspiración (calibres 18 a 23) dentro del trocar para biopsia en la zona osteolítica de radiolucidez. Se aspira el tejido y se reúne en una jeringa heparinizada. Se hacen radiografías simples en las proyecciones anteroposterior y lateral para el registro permanente del sitio de biopsia. La pieza obtenida con aguja de Ackerman, para estudio histopatológico corriente, se fija en formol al 10%, en tanto que el fragmento para microscopia electrónica se coloca en glutaraldehído al 2%. Es importante contar con un patólogo en el quirófano para que procese el material aspirado con aguja fina. El frotis citológico permite el detalle excelente de la morfología celular y, de este modo, se cuenta con un material diagnóstico más adecuado que en los cortes histológicos correspondientes.

La biopsia abierta se practica si las lesiones no son accesibles para obtener un fragmento por medio de aguja percutánea o cuando son equívocos los resultados de la biopsia "cerrada". La forma del fragmento de biopsia debe ser circular y no rectangular, para evitar la concentración por compresión en las esquinas rectangulares, y la fractura patológica.

En el diagnóstico diferencial del granuloma eosinófilo hay que incluir entidades como osteomielitis, sarcoma de Ewing, linfoma maligno, osteosarcoma, carcinoma metastásico y quiste óseo aneurismático. Es de suma importancia practicar una biopsia para el diagnóstico definitivo. En la osteomielitis se aspira a veces pus franca; en el estudio histológico abundan los neutrófilos y pueden identificarse en cultivos y bacterias. Las lesiones inflamatorias granulomatosas como las de las micobacterias atípicas pueden remedar muy íntimamente el granuloma eosinófilo; la causa se identifica por medio de estudios bacteriológicos y de laboratorio apropiados. El signo histológico permitirá diferenciar sarcoma de Ewing, linfoma y sarcoma osteógeno del granuloma eosinófilo.

Tratamiento

El granuloma eosinófilo de hueso es una lesión benigna que a veces cura de manera espontánea[25,66,94]. Sin embargo, a menudo conviene tratarla por la presencia de dolor espontáneo y a la palpación y expansión progresiva de la lesión. Con el tratamiento se busca frenar el crecimiento de la lesión, o buscar la curación y el alivio rápido del dolor, y evitar complicaciones como fractura o afectación de la fisis y detención del crecimiento. Las modalidades terapéuticas disponibles incluyen inyección intralesional de esteroides; ablación quirúrgica de la lesión por raspado, con colocación de injertos de huesos o sin ellos; apoyo de la porción afectada para evitar la fractura patológica y la deformidad, y a veces radioterapia de dosis bajas en lesiones que no son accesibles a la cirugía. El tratamiento escogido depende del sitio y el tamaño de la lesión, la edad del paciente y el curso natural de la enfermedad. El granuloma eosinófilo de hueso no es un proceso agresivo, pues conlleva un pronóstico excelente de curación, sea cual sea el método terapéutico utilizado[94].

Inyección intralesional percutánea de succinato sódico de metilprednisona. Cohen y colaboradores, en 1980[33], describieron por primera vez dicha técnica. La prednisona al parecer tiene un efecto supresor directo en las células de la lesión o en los antígenos que ellas contienen, aunque se desconoce su mecanismo exacto de acción. Nauert y colaboradores, señalaron los resultados de la inyección intralesional de succinato sódico de metilprednisona en 14 casos, y en todos ellos se logró curación, sin complicaciones[102]. En 9 de los 14 casos, el período de vigilancia varió de 25 a 48 meses. La dosis del succinato inyectado fue de 125 a 150 miligramos.

Técnica. El método es doloroso por la expansión medular, y por tal motivo en niños es mejor practicarlo bajo anestesia general. Una lesión superficial en un adolescente maduro colaborador o un adulto puede tratarse bajo anestesia local. La inyección percutánea puede combinarse con la biopsia percutánea para el diagnóstico histopatológico por cortes por congelación y frotis citológico. Si se destruye la corteza regional, se utiliza una aguja hipodérmica de calibre 19 con un estilete en

su interior para penetrar en el centro de la lesión; si la corteza está intacta se utilizará una aguja de Ackerman-Turkel para biopsia, y así producir un túnel; la aguja hipodérmica se introduce a través del orificio de la aguja de Ackerman y se inyecta el esteroide. A pesar de lo señalado, el operador debe ser cauto y cuidar que el orificio hecho en el hueso no sea mayor que el calibre de la aguja, porque en estos casos el esteroide inyectado se "fugará" alrededor de ella. El esteroide debe quedar dentro de la lesión para estimular la curación. La porción afectada se apoya de manera adecuada en un cabestrillo o una férula, para comodidad. La técnica puede practicarse fuera del hospital si la lesión es superficial.

En término de las primeras 2 semanas de la inyección, el dolor rápidamente desaparece. Sin embargo, no se advierte mejoría radiográfica notable antes de tres meses después de la inyección. En los comienzos se forma un borde esclerótico alrededor de los bordes perfectamente definidos de la lesión lítica. La reacción perióstica laminada, si la hay, poco a poco se solidifica y disminuye el engrosamiento cortical. Después, gradualmente se llenan las zonas líticas con hueso trabeculado. En las etapas incipientes de la curación, las trabéculas recién formadas son gruesas, pero poco a poco adquieren su estructura normal. La curación completa de la lesión por lo común dura 18 a 24 meses después de la inyección. Los estudios radiográficos de vigilancia se hacen a intervalos de 3 meses en el primer año, y después cada año. Si no hay respuesta clínica a la inyección se repite, pero hay que esperar un mínimo de 6 meses antes de considerar tal repetición.

Es evidente que la forma preferible para tratar el granuloma eosinófilo de uno o dos huesos es la inyección percutánea de metilprednisolona, en especial si su sitio los vuelve anatómicamente accesibles. La técnica es eficaz, innocua, con eficacia proporcional al costo, puede practicarse fuera del hospital, y con ella no se forman cicatrices quirúrgicas ni se necesitan niveles terapéuticos de radiación ionizante.

Raspado quirúrgico. Está indicado cuando con la inyección intralesional de metilprednisona no se obtienen buenos resultados o cuando se practica biopsia abierta, y en esta situación se puede intentar el raspado de la lesión. Es necesario destacar la importancia de evitar la fractura. Se coloca hueso autólogo de manga simultánea como injerto para apoyar la integridad estructural del tejido residual. Si el trastorno afecta la columna, se utiliza una ortesis Milwaukee para apoyo, pues con ella se "descargará" el peso de los cuerpos vertebrales en su mitad anterior, y permitirá la remodelación y restauración de la alineación raquídea normal. En las extremidades inferiores, después de un período inicial de inmovilización en un enyesado, se logra apoyo por medio de ortesis ligeras que apliquen los principios de la inmovilización de fracturas en aparatos ortopédicos[19]. Puede practicarse resección subperióstica de una costilla afectada, la clavícula o el peroné, aunque Tachdjian no la recomienda. El granuloma eosinófilo conlleva un pronóstico excelente, y cura sin recurrir a otras medidas quirúrgicas agresivas.

En las lesiones radiográficas múltiples la lesión sintomática puede rasparse solamente y las asintomáticas se someten a observación incluso durante un año, porque de manera espontánea pueden mostrar regresión y curar.

Radioterapia. El granuloma eosinófilo es muy sensible a la radiación. Dosis pequeñas de 300 a 600 rads lograrán curación; sin embargo, Tachdjian no la recomienda. Es mejor no recurrir a la radiación de hueso por lesiones benignas, porque el método agrava el peligro de una transformación cancerosa futura.

La *quimioterapia sistémica* no está indicada en el granuloma eosinófilo.

Bibliografía

1. Abt, A. F., and Denenholz, E. J.: Letterer-Siwe's disease: Splenohepatomegaly associated with widespread hyperplasia of nonlipoid-storing macrophages; discussion of so-called reticuloendothelioses. Am. J. Dis. Child., *51*:499, 1936.
2. Ahnquist, G., and Holyoke, J. B.: Congenital Letterer-Siwe disease (reticuloendotheliosis) in a term stillborn infant. J. Pediatr., 57:897, 1960.
3. Arcomano, J. P., Barnett, J. C., and Wunderlich, H. O.: Histiocytosis X. A.J.R., *85*:663, 1961.
4. Aronson, R. P.: Streptomycin in Letterer-Siwe's disease. Lancet, *1*:889, 1951.
5. Aterman, K., Krause, V. W., and Ross, J. B.: Scabies masquerading as Letterer-Siwe's disease. Can. Med. Assoc. J., *115*:443, 1976.
6. Avery, M. E., McAfee, J. G., and Guild, H. G.: The course and prognosis of reticuloendotheliosis (eosinophilic granuloma, Schüller-Christian and Letterer-

Siwe disease). A study of forty cases. Am. J. Med., *22*:636, 1957.
7. Barbey, S., Despres, S., and Nezelof, C.: Histiocytosis X. Histochemical study of intracytoplasmic lipids. Apropos of 3 cases. Pathol. Biol. (Paris), *23*:639, 1975.
8. Bass, R. M.: Eosinophilic granuloma in the head and neck. J. Otolaryngol., *9*:250, 1980.
9. Bass, M. H., Sapin, S. O., and Hodes, H. L.: Use of cortisone and corticotropin (ACTH) in treatment of reticuloendotheliosis in children. Am. J. Dis. Child., *85*:393, 1953.
10. Beier, F. R., Thatcher, L. G., and Lahey, M. E.: The treatment of reticuloendotheliosis with vinblastine sulfate. J. Pediatr., *63*:1087, 1963.
11. Benoit, Y.: Bilateral pneumothorax as an early sign in a child with histiocytosis X. Acta Paediatr. Belg., *34*:43, 1981.
12. Benz-Bohm, G., and Georgi, P.: Scintigraphic and radiographic findings in eosinophilic granuloma. Radiologe, *21*:195, 1981.
13. Bertoni, F., and Capanna, R.: "Atypical" eosinophil granuloma (description of two cases). Ital. J. Orthop. Traumatol., *5*:349, 1979.
14. Betts, P. R., and McNeish, A. S.: Oral manifestations of Letterer-Siwe disease. Arch. Dis. Child., *47*:463, 1972.
15. Biehl, G., and Mittelmeier, H.: Unilocular histiocytosis X of the juvenile cervical spine. Beitr. Orthop. Traumatol., *29*:83, 1982.
16. Bierman, H. R., Lanman, J. T., Dod, K. S., Kelly, K. H., Miller, E. R., and Shimkin, M. B.: Ameliorative effect of antibiotics on nonlipoid reticuloendotheliosis (Letterer-Siwe disease) in identical twins. J. Pediatr., *40*:269, 1952.
17. Birn, L.: Monofocal eosinophilic granuloma of the rib in a child. Pediatr. Pol., *48*:489, 1973.
18. Bokkerink, J. P., and de Vaan, G. A.: Histiocytosis X. Eur. J. Pediatr., *135*:129, 1980.
19. Bunch, W. H.: Orthopedic and rehabilitation aspects of eosinophilic granuloma. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *3*:151, 1981.
20. Buonanno, G., Valente, A., Pettinato, G., Tortarolo, M., and Gonella, F.: Letterer-Siwe disease as the terminal stage of a multifocal eosinophilic granuloma. Clinical, histopathological and nosographic study. Minerva Pediatr., *30*:1313, 1978.
21. Calvé, J.: A localized affection of the spine suggesting osteochondritis of the vertebral body, with the clinical aspects of Pott's disease. J. Bone Joint Surg., *7*:41, 1925.
22. Capener, N.: Pelvic bone tumors. J. Bone Joint Surg., *45-B*:224, 1963.
23. Cederbaum, S. D., Niwayama, G., Stiehm, E. R., Neerhout, R. C., Ammann, A. J., and Berman, W., Jr.: Combined immunodeficiency manifested by Letterer-Siwe syndrome. Lancet, *1*:958, 1972.
24. Cederbaum, S. D., Niwayama, G., Stiehm, E. R., Neerhout, R. C., Ammann, A. J., and Berman, W., Jr.: Combined immunodeficiency presenting as the Letterer-Siwe syndrome. J. Pediatr., *85*:466, 1974.
25. Chacha, P. B., and Khong, B. T.: Eosinophilic granuloma of bone. A diagnostic problem. Clin. Orthop., *80*:79, 1971.
26. Chantler, C., Milner, A. D., and Winterborn, M. H.: Treatment of Letterer-Siwe disease. Arch. Dis. Child., *46*:552, 1971.
27. Chawla, H. B., and Cullen, J. F.: Eosinophilic granuloma of the orbit. J. Pediatr. Ophthalmol., *5*:93, 1968.
28. Cheyne, C.: Eosinophilic granuloma of the calcaneum. Br. J. Surg., *55*:939, 1968.
29. Cheyne, C.: Histiocytosis X. J. Bone Joint Surg., *53-B*:366, 1971.
30. Children's Cancer Study Group A: Histiocytosis X protocol (CCA-941), February, 1974.
31. Childs, D. S., Jr., and Kennedy, R. L. J.: Reticuloendotheliosis of children: Treatment with roentgen rays. Radiology, *57*:653, 1951.
32. Christian, H.: Defects in membranous bone, exophthalmos and diabetes insipidus. An unusual syndrome of dyspituitarism. Med. Clin. North Am., *3*:849, 1920.
33. Cohen, M., Zornoza, J., Cangir, A., Murray, J. A., and Wallace, S.: Direct injection of methylprednisolone sodium succinate in the treatment of solitary eosinophilic granuloma of bone: A report of 9 cases. Radiology, *136*:289, 1980.
34. Compere, E., Johnson, W. E., and Coventry, M. B.: Vertebra plana (Calvé's disease) due to eosinophilic granuloma. J. Bone Joint Surg., *36-A*:969, 1954.
35. Compere, E., Johnson, W. E., and Coventry, M. B.: Vertebra plana (Calvé's disease) due to eosinophilic granuloma. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1322, 1963.
36. Consolo, C., and Giordano, F.: Eosinophil granuloma of the scapula. Ital. J. Orthop. Traumatol., *5*:97, 1979.
37. Crone-Munzebrock, W., and Brassow, F.: A comparison of radiographic and bone scan findings in histiocytosis X. Skeletal Radiol., *9*:170, 1983.
38. Daneshbod, K., and Kissane, J. M.: Idiopathic differentiated histiocytosis. Am. J. Clin. Pathol., *70*:381, 1979.
39. David, M., Feit, J. P., Muzelle, R., Souillet, C., and Larbre, F.: Growth hormone deficiency in chronic histiocytosis (histiocytosis X). A propos of 3 cases in children. Pédiatrie, *37*:363, 1982.
40. Davidson, R. I., and Shillito, J., Jr.: Eosinophilic granuloma of the cervical spine in children. Pediatrics, *45*:746, 1970.
41. Dickey, L. E., Jr., Hobbs, J. W., and Sherrill, J. D. Sr.: Vertebra plana and the histiocytoses. J. Bone Joint Surg., *37-A*:1261, 1955.
42. Dunnick, N. R., Parker, B. R., Warnke, R. A., and Castellino, R. A.: Radiographic manifestations of malignant histiocytosis. A.J.R., *127*:611, 1976.
43. Elaraby, I. I., Dent, P. B., Hunter, J. D., and Minelly, J. A.: Histiocytosis X: Late manifestations in a long-term survivor of Letterer-Siwe disease. J. Pediatr., *89*:961, 1976.
44. Ennis, J. T., Whitehouse, G., Ross, F. G. M., and Middlemiss, J. H.: The radiology of the bone changes in histiocytosis X. Clin. Radiol., *24*:212, 1973.
45. Enriquez, P., Dahlin, D. C., Hayles, A. B., and Henderson, E. D.: Histiocytosis X. A clinical study. Mayo Clin. Proc., *42*:88, 1967.
46. Farber, S., Green, W. T., and Dermott, L.: The nature of solitary or eosinophilic granuloma of bone. Am. J. Pathol., *17*:625, 1941.
47. Faure, C., and Beaufils, F.: Osseous manifestations of histiocytosis X (radiological signs). Poumon. Coeur, *25*:805, 1969.
48. Favreau, J. C., Gariepy, R., and Laurin, C. A.: Eosinophilic granuloma of bone radiologically simulating a malignant lesion. Can. Med. Assoc. J., *86*:1169, 1962.
49. Fawcett, R.: Osteochondritis vertebralis (Calvé) associated with pathological changes in other bones. Br. J. Radiol., *13*:1972, 1940.
50. Feldges, A. J.: Childhood histiocytosis X: Clinical aspects and therapeutic approaches. Hämatol. Bluttransfus., *27*:225, 1981.
51. Feldges, A., Meuret, G., Gonzenbach, P., and Fust, G.: Histiocytosis X in 9 children: Clinical aspects and laboratory evaluations including an analysis of monocytopoiesis. Helv. Paediatr. Acta, *34*:107, 1979.
52. Feldmuller, M., Ott, W., and Otto, H.: Differential diagnosis of eosinophilic granuloma. Value of directed bone biopsy in apparently unambiguous malignant

bone process. Differential diagnosis: Eosinophilic granuloma—Ewing's sarcoma. Fortschr. Med., *91*:663, 1973.

53. Ferris, R. A., Pettrone, F. A., McKelvie, A. M., Twigg, H. L., and Chun, B. K.: Eosinophilic granuloma of the spine: An unusual radiographic presentation. Clin. Orthop., *99*:57, 1974.
54. Fevre, M., and Bertrand, P.: Existence de granulomes éosinophiles épiphysaires. Rev. Chir. Orthop., *56*:345, 1970.
55. Fowles, J. V., and Bobechko, W. P.: Solitary eosinophilic granuloma in bone. J. Bone Joint Surg., *52-A*:238, 1970.
56. Fox, J. L., and Berman, B.: T6-antigen-bearing cells in eosinophilic granuloma of bone. J.A.M.A., *249*:3071, 1983.
57. Freundlich, E., Amit, S., Montag, Y., Suprun, H., and Nevo, S.: Familial occurrence of Letterer-Siwe disease. Arch. Dis. Child., *47*:122, 1972.
58. Fripp, A. T.: Vertebra plana. J. Bone Joint Surg., *40-B*:378, 1958.
59. Gandolfi, A.: Vertebral histiocytosis X causing spinal cord compression. Surg. Neurol., *19*:369, 1983.
60. Gibson, R. M., and Eisen, A. A.: Eosinophilic granuloma of bone on two adjacent vertebrae. J. Bone Joint Surg., *45-B*:566, 1963.
61. Green, W. T., Farber, S., and McDermott, L.: "Eosinophilic or solitary" granuloma of bone. J. Bone Joint Surg., *24*:490, 1942.
62. Gugliantini, P., Barbuti, D., Rosati, D., Donfrancesco, A., and Miano, C.: Histiocytosis X: Solitary localization in the sternum of a 2-year-old child. Pediatr. Radiol., *12*:102, 1982.
63. Hand, A.: Defects of membranous bones, exophthalmos and polyuria in childhood. Is it dyspituitarism? Am. J. Med. Sci., *162*:509, 1921.
64. Helmig, H.: Eosinophilic granuloma of the bone. Report on a case with unusual course. Helv. Chir. Acta, *39*:479, 1972.
65. Henderson, E., Dahlin, D. C., and Bickel, W. H.: Eosinophilic granuloma of bone. Mayo Clin. Proc., *25*:534, 1950.
66. den Herder, B. A.: Changing views on eosinophilic granuloma of bone. Radiol. Clin. Biol., *42*:218, 1973.
67. Hodgson, J. R., Kennedy, R. J., and Camp, J. D.: Eosinophilic granuloma of bone. Radiology, *57*:642, 1957.
68. Hussenstein, J., Jobard, P., and Delplace, J.: Eosinophilic granuloma of rapid development. Therapeutic problem. Ann. Chir., *26*:1235, 1972.
69. Jackson, A. H., and Griffith, J. F.: Histiocytosis X and intracranial hypertension (letter). J. Pediatr., *96*:518, 1980.
70. Jennings, C. D., Stelling, C. B., and Powell, D. E.: Eosinophilic granuloma. Case report 199. Skeletal Radiol., *8*:229, 1982.
71. Katz, R. L., Silva, E. G., DeSantos, L. A., and Lukeman, J. M.: Diagnosis of eosinophilic granuloma of bone by cytology, histology, and electron microscopy of transcutaneous bone-aspiration biopsy. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1284, 1980.
72. Kaye, J. J., and Freiberger, R. H.: Eosinophilic granuloma of the spine without vertebra plana. Radiology, *92*:1188, 1969.
73. Kieffer, S. A., Nesbit, M. E., and D'Angio, G. J.: Vertebra plana due to histiocytosis X: Serial studies. Acta Radiol., *8*:241, 1969.
74. Komp, D. M.: Long-term sequelae of histiocytosis X. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *3*:163, 1981.
75. Komp, D. M., Herson, J., Starling, K. A., Vietti, T. J., and Hvizdala, E.: A staging system for histiocytosis X: A Southwest Oncology group study. Cancer, *47*:798, 1981.
76. Komp, D. M., El Mahdi, A., Starling, K. A., Easley, J., Vietti, T. J., Berry, D. H., and George, S. L.: Quality of survival in histiocytosis X: A Southwest Oncology group study. Med. Pediatr. Oncol., *8*:35, 1980.
77. Kondi, E. S., Deckers, P. J., Gallitano, A. L., and Khung, C. L.: Diffuse response to Velban therapy. Cancer, *30*:1169, 1972.
78. Korttila, K., and Meurman, L.: Eosinophilic granuloma of bone. Report of two cases with vertebra plana. Acta Orthop. Scand., *27*:94, 1957.
79. Kozlowski, K., and Grigor, W. G.: Probably congenital histiocytosis X with unusual radiographic findings in a 7-week-old infant. Pediatr. Radiol., *9*:45, 1980.
80. Lahey, M.: Histiocytosis X: Comparison of three treatment regimens. J. Pediatr., *87*:179, 1975.
81. Lahey, M. E.: Histiocytosis X—an analysis of prognostic factors. J. Pediatr., *87*:184, 1975.
82. Lahey, M. E.: Prognostic factors in histiocytosis X. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *3*:57, 1981.
83. Lahey, M. E., Heyn, R. M., Newton, W. A., Shore, N., Smith, W. B., Leikin, S., and Hammond, D.: Histiocytosis X: Clinical trial of chlorambucil: A report from children's cancer study group. Med. Pediatr. Oncol., 7:197, 1979.
84. Lefort, H.: Vertebra plana avec biopsie vertébrale. Un cas suivi pendant 10 ans. J. Radiol. Electrol., 52:173, 1971.
85. Letterer, E.: Aleukämische Retikulose. (Ein Beitrag zu den proliferativen Erkrankungen des Retikuloendothelialapparates.) Frankfurt Z. Pathol., *30*:377, 1924.
86. Lichtenstein, L.: Histiocytosis X. Integration of eosinophilic granuloma of bone. "Letterer-Siwe disease," and Schüller-Christian disease as related manifestations of a single nosologic entity. Arch. Pathol., *56*:84, 1953.
87. Lichtenstein, L.: Histiocytosis X. (Eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe disease, and Schüller-Christian disease.) J. Bone Joint Surg., *46-A*:76, 1964.
88. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 4th Ed. St. Louis, Mosby, 1972, pp. 395–399.
89. Lichenstein, L., and Jaffe, H. L.: Eosinophilic granuloma of bone, with report of a case. Am. J. Pathol., *16*:595, 1940.
90. Lieberman, P. H., Jones, C. T., Dargeon, H. W. K., and Begg, C. F.: A reappraisal of eosinophilic granuloma of bone. Medicine (Baltimore), *48*:375, 1969.
91. Lindenbaum, B., and Gettes, N. I.: Solitary eosinophilic granuloma of the cervical region. Clin. Orthop., *68*:112, 1970.
92. Lucaya, J.: Histiocytosis X. Am. J. Dis. Child., *121*:289, 1971.
93. McCullough, C. J.: Eosinophilic granuloma of bone. Acta Orthop. Scand., *51*:389, 1980.
94. McGavran, M. H., and Spady, H. A.: Eosinophilic granuloma of bone. A study of twenty-eight cases. J. Bone Joint Surg., *42-A*:979, 1960.
95. Melhem, R. E., Hajjar, J. J., and Balassanian, N.: Histiocytosis X. A report of 15 cases in the pediatric age group. Br. J. Radiol., *37*:898, 1964.
96. Mickelson, M. R., and Bonfiglio, M.: Eosinophilic granuloma and its variations. Orthop. Clin. North Am., *8*:933, 1977.
97. Mierau, G. W., Favara, B. E., and Brenman, J. M.: Electron microscopy in histiocytosis X. Ultrastruct. Pathol., *3*:137, 1982.
98. Miller, D. R.: Familial reticuloendotheliosis: Concurrence of disease in five siblings. Pediatrics, *38*:986, 1966.
99. Moe, P. J.: Letterer-Siwe's disease (acute disseminated histiocytosis X), disseminated I-V coagulation,

and hemolytic-uremic syndrome. Pediatrics, *48*:491, 1971.
100. Moe, P. J., and Hansen, A. E.: Reticuloendothelial granuloma. Am. J. Dis. Child., *99*:175, 1960.
101. Myers, D. A., Strandjord, S. E., Marcus, R. B., Jr., Pierson, K. K., and Walker, R. D., 3rd: Histiocytosis X presenting as a primary penile lesion. J. Urol., *126*:268, 1981.
102. Nauert, C., Zornoza, J., Ayala, A., and Harle, T. S.: Eosinophilic granuloma of bone: Diagnosis and management. Skeletal Radiol., *10*:227, 1983.
103. Nesbit, M. E., Kieffer, S., and D'Angio, G. J.: Reconstitution of vertebral height in histiocytosis X. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1360, 1969.
104. Nesbit, M. E., Jr., O'Leary, M., Dehner, L. P., and Ramsay, N. K.: The immune system and the histiocytosis syndromes. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., 3:141, 1981.
105. Newton, W. A., Jr., and Hamoudi, A. B.: Histiocytosis: A histologic classification with clinical correlation. *In* Rosenberg, H. S. and Bolande, R. P. (eds.): Perspectives in Pediatric Pathology. Vol. 1. Chicago, Year Book, 1973, pp. 251–283.
106. Nezelof, C., Basset, F., and Rousseau, M. F.: Histiocytosis X. Histogenetic arguments for a Langerhans cell origin. Biomedicine, *18*:365, 1973.
107. Nitter, L.: Three cases of eosinophilic granuloma of the pelvis in children. Acta Radiol., *46*:731, 1956.
108. Oberman, H.: Idiopathic histiocytosis: A clinicopathological study of 40 cases and review of the literature on eosinophilic granuloma of bone. Hand-Schüller-Christian disease and Letterer-Siwe disease. Pediatrics, 28:307, 1961.
109. Ochsner, S. F.: Eosinophilic granuloma of bone. Experience with 20 cases. A.J.R., *57*:719, 1966.
110. Osband, M. E., Lipton, J. M., Lavin, P., Levey, R., Vawter, G., Greenberger, J. S., McCaffrey, R. P., and Parkman, R.: Histiocytosis-X. N. Engl. J. Med., *304*:146, 1981.
111. Otani, S., and Ehrlich, J. C.: Solitary granuloma of bone simulating primary neoplasm. Am. J. Pathol., *16*:479, 1940.
112. Parker, B. R., and Castellino, R. A.: Pediatric Oncologic Radiology. St. Louis, Mosby, 1977, p. 209.
113. Parker, B. R., Pickney, L., and Etcubanas, E.: Relative efficacy of radiographic and radionuclide bone surveys in the detection of the skeletal lesions of histiocytosis X. Radiology, *134*:377, 1980.
114. Ponseti, I. V.: Bone lesions in eosinophilic granuloma. Hand-Schüller-Christian disease and Letterer-Siwe disease. J. Bone Joint Surg., 39-A:811, 1948.
115. Poulsen, J. O., and Thommesen, P.: An unusual case of histiocytosis of the spine. Acta Orthop. Scand., *47*:59, 1976.
116. Pouyanne, L.: La vertebra-plana. Localisation rachidienne du granulome éosinophilique. Rev. Chir. Orthop., *40*:25, 1954.
117. Richter, M. P., and D'Angio, G. J.: The role of radiation therapy in the management of children with histiocytosis X. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., 3:161, 1981.
118. Rigault, P., and Finidori, G.: Les localisations vertébrales de histiocytose X. Aspect orthopaedique. Rev. Chir. Orthop., Suppl. 2, *63*:190, 1977.
119. Ruff, S., Chapman, G. K., Taylor, T. K. F., and Ryan, M. D.: The evolution of eosinophilic granuloma of bone: A case report. Skeletal Radiol., *10*:37, 1983.
120. Sbarbaro, J. L., and Francis, K. C.: Eosinophilic granuloma of bone. J.A.M.A., *178*:706, 1961.
121. Schajowicz, F., and Slullitel, J.: Eosinophilic granuloma of bone and its relationship to Hand-Schüller-Christian and Letterer-Siwe syndromes. J. Bone Joint Surg., *55-B*:545, 1973.
122. Schüller, A.: Über eigenartige Schädeldefkte im Jugendalter. Fortschr. Rontgenstr., 23:12, 1915.
123. Sherk, H. H., Nicholson, J., and Nixon, J. E.: Vertebra plana and eosinophilic granuloma of the cervical spine in children. Spine, 3:116, 1978.
124. Siddiqui, A. R., Tashjian, J. H., Lazarus, K., Wellman, H. N., and Baehner, R. L.: Nuclear medicine studies in evaluation of skeletal lesions in children with histiocytosis X. Radiology, *140*:787, 1981.
125. Sims, D. O.: Histiocytosis X. Follow-up of 43 cases. Arch. Dis. Child., *52*:433, 1977.
126. Siwe, S.: The reticulo-endothelioses in children. Adv. Pediatr., *4*:117, 1949.
127. Slater, J. M., and Swarm, O. J.: Eosinophilic granuloma of bone. Med. Pediatr. Oncol., *8*:151, 1980.
128. Smith, D. G., Nesbit, M. E., D'Angio, G. J., and Levitt, S. H.: Histiocytosis X: Role of radiation therapy in management with special reference to dose levels employed. Radiology, *106*:419, 1973.
129. Starling, K. A.: Chemotherapy of histiocytosis. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., 3:157, 1981.
130. Starling, K. A., Iyer, R., Silva-Sosa, M., Komp, D., Herson, J., and Trueworthy, R. C.: Chlorambucil in histiocytosis X: A Southwest oncology group study. J. Pediatr., *96*:266, 1980.
131. Stern, M. B., Cassidy, R., and Mirra, J.: Eosinophilic granuloma of the proximal tibial epiphysis. Clin. Orthop., *118*:153, 1976.
132. Stormby, N., and Akerman, M.: Cytodiagnosis of bone lesions by means of fine-needle aspiration biopsy. Acta Cytol., *17*:166, 1973.
133. Takahashi, M., Martel, W., and Oberman, H. A.: The variable roentgenographic appearance of idiopathic histiocytosis. Clin. Radiol., *17*:48, 1966.
134. Teja, K., Sabio, H., Langdon, D. R., and Johanson, A. J.: Involvement of the thyroid gland in histiocytosis X. Hum. Pathol., *12*:1137, 1981.
135. Teplick, J. G., and Broder, H.: Eosinophilic granuloma of bone. A.J.R., *78*:502, 1957.
136. Usui, M., Matsuno, T., Kobayashi, M., Yagi, T., Sasaki, T., and Ishii, S.: eosinophilic granuloma of the growing epiphysis. A case report and review of the literature. Clin. Orthop., *176*:201, 1983.
137. Vogel, J. M., and Vogel, P.: Idiopathic histiocytosis. Semin. Hematol., 9:349, 1972.
138. Wallgren, A.: Systemic reticuloendothelial granuloma; nonlipoid reticuloendotheliosis and Schüller-Christian disease. Am. J. Dis. Child., *60*:471, 1940.
139. Wells, P. O.: The button sequestrum of eosinophilic granuloma of the skull. Radiology, 67:746, 1956.
140. West, W. O.: Velban as treatment for diffuse eosinophilic granuloma of the bone. Report of a case. J. Bone Joint Surg., 55-A:1755, 1973.
141. Weston, W. J., and Goodson, G. M.: Vertebra plana (Calvé). J. Bone Joint Surg., *41-B*:477, 1959.
142. Yabsley, R. H., and Harris, W. R.: Solitary eosinophilic granuloma of a vertebral body causing paraplegia. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1570, 1966.
143. Zinkham, W. H.: Multifocal eosinophilic granuloma. Am. J. Med., *60*:457, 1976.

NEUROFIBROMATOSIS (ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN)

Es un trastorno hereditario multisistémico que se caracteriza por una aberración básica

en el tejido de sostén del sistema nervioso central y periférico, y se acompaña de anormalidades variables del esqueleto, la piel y los tejidos blandos.

Desde el punto de vista histórico, Tilesius, Smith, Virchow y Kolliker señalaron casos de neurofibromatosis antes que lo hiciera von Recklinghausen en su obra publicada en 1882[55,147,163,172,181]. Sin embargo, este último autor fue quien acuñó el término de *neurofibroma*, demostró elementos nerviosos en tumores de tejido fibroso y estableció una correlación entre las lesiones nerviosas y cutáneas. Por la razón comentada no ha desaparecido su nombre asociado a esta enfermedad.

Causas

Se desconoce la causa de la neurofibromatosis, y se han propuesto muchas teorías. Los orígenes infecciosos y endocrinos sugeridos han sido descartados. En la actualidad goza de alguna aceptación la teoría de la disontogenia, que propone que la enfermedad es un defecto congénito que ocasiona displasia de tejidos ectodérmico y mesodérmico. En la teoría neurógena se ha dicho que el factor patógeno[46] es la "desviación" en el desarrollo del neuroblasto primitivo. Se le considera como un trastorno hemartomatoso nacido de la cresta neural y que afecta el neuroectodermo, el ectodermo y el endodermo, con la posibilidad de atacar prácticamente cualquier órgano y sistema[90].



Fig. 3-314. Neurofibromatosis.

Microfotografía del tejido obtenido por raspado de la lesión de la tibia (× 100). Obsérvese el estroma fusiforme con una "empalizada" de núcleos.

Herencia

Se hace por transmisión autosómica dominante. Puede haber penetrancia y expresividad variables en algunos casos. Se han observado mutaciones. Es difícil calcular la frecuencia de la neurofibromatosis por la notable variabilidad clínica. Según Wynne-Davies y colaboradores, la frecuencia puede llegar a un caso por 2000 a 3000 neonatos, con una prevalencia posible de 22 casos de pacientes índices por millón de personas o 28 casos por millón de personas, si se incluyen los parientes afectados[193].

Cuadro patológico

Las células en proliferación de la neurofibromatosis nacen de las células de la vaina de Schwann, de las células de sostén, o de ambas estructuras[5,133]. Desde el punto de vista histológico, los neurofibromas están compuestos de masas de células fusiformes que pueden contener cúmulos de núcleos en empalizadas (fig. 3-314). En las lesiones óseas se observan masas poco delineadas de células fusiformes, que más bien remedan fibrocitos, con una tendencia a formar empalizadas en algunas zonas. A simple vista, el neurofibroma es una masa pálida moderadamente firme que abarca una porción menor o un segmento mayor de nervio periférico. También puede estar situada en ramas del sistema nervioso autónomo o las meninges. El diámetro de los troncos nerviosos por lo común aumenta, y ellos muestran "acodaduras" de su trayecto normal; en las fibras nerviosas contiguas puede haber dolor a la presión. Puede surgir paraplejía[121]. A veces se advierten esclerosis tuberosa y gliomas del sistema nervioso central, y las perturbaciones endocrinas pueden

ser causadas por un neurofibroma en aumento.

Cuadro clínico

Se conocen tres formas clínicas de la neurofibromatosis: la primera, que es la *forma periférica* comprende manchas de café con leche y neurofibromas; la segunda, o *forma central*, incluye múltiples neoplasias del sistema nervioso central; y la tercera, o *forma mixta*, consiste en lesiones periféricas y neurofibromas, y tumores del sistema nervioso central[196].

Los signos en tejidos blandos son los siguientes: 1) Las *manchas de café con leche* son zonas hiperpigmentadas de color bronceado y maculares. Son de origen melanótico y están en la capa basal de la epidermis y alrededor de ella (fig. 3-315). Lan manchas mencionadas en la neurofibromatosis tienen bordes precisos, a diferencia de los bordes irregulares de las manchas en la displasia fibrosa. Los melanocitos de las manchas de café con leche en la neurofibromatosis contienen melanosomas gigantes, en tanto que en la displasia fibrosa, por lo común, no están presentes tales células[96]. Las manchas normalmente aparecen en zonas de la piel no expuestas al sol, y su tamaño, forma y número es variable. Para el diagnóstico de neurofibromatosis se necesitan cinco o más con un diámetro de 0.5 cm. Pueden no estar presentes en la lactancia, pero aparecen hacia los 9 años de edad. Una persona normal puede tener una mancha de café con leche. 2) Los *nódulos* (molusco de fibroma) son neurofibromas dérmicos que contienen axones y células de Schwann, en el estudio de microscopia electrónica (fig. 3-316). Por lo común, se desarrollan después de la pubertad. Los neurofibromas dérmicos rara vez guardan relación con lesiones del sistema nervioso central, y pueden ser masas neurofibromatosas subcutáneas (figs. 3-320, *E* a *G*). 3) Los *nevos* son zonas hiperpigmentadas de color pardo oscuro de la piel, que a menudo están sobre neurofibromas plexiformes (fig. 3-317). El operador puede palpar el neurofibroma ple-

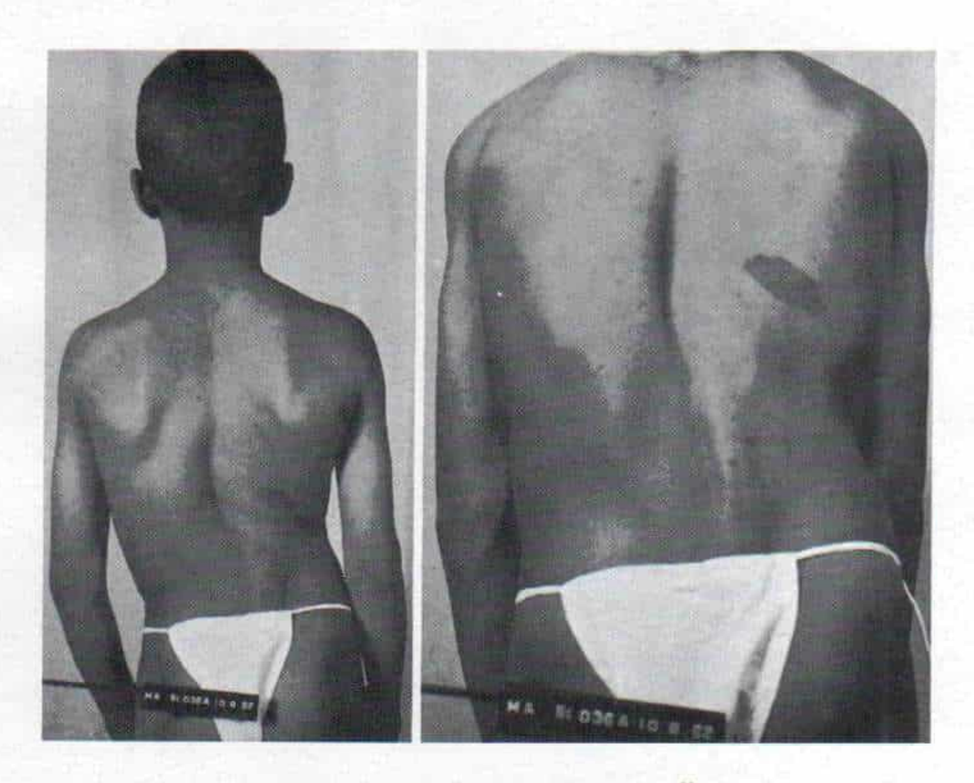


Fig. 3-315. Neurofibromatosis con escoliosis.

Son visibles las manchas de café con leche en la mitad derecha del tronco.



Fig. 3-316. Molusco de fibroma (neurofibroma dérmico múltiple en neurofibromatosis).

(Con autorización de Crawford, A. H.: Neurofibromatosis in children. Acta Orthop. Scand., Suppl. 57:218, 1986.).

xiforme y captar como si se tratara de una "bolsa de gusanos" o un material viscoso. Pueden tener la posibilidad de degeneración maligna; tal riesgo obliga a emprender tratamiento quirúrgico temprano contra los nuevos pigmentados. 4) La *elefantiasis* o *paquidermatocele* comprende vellosidades hipertróficas de la piel, con una imagen típica (fig. 3-318). También puede haber displasia en el hueso subyacente. 5) La *hiperplasia verrucosa*



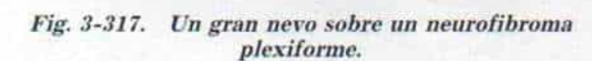


Fig. 3-317. Un gran nevo sobre un neurofibroma plexiforme.

(Con autorización de Crawford, A. H.: Neurofibromatosis in children. Acta Orthop. Scand., 57:Suppl. 218, 1986.).



Fig. 3-318. Elefantiasis en la neurofibromatosis.

Es notable el engrosamiento de la piel con pliegues redundantes (Con autorización de Crawford A. H.: Neurofibromatosis in children. Acta Orthop. Scand, 57:Suppl. 218, 1986.).



Fig. 3-319. Hiperplasia verrucosa sobre el glúteo izquierdo en la neurofibromatosis.

(Con autorización de Crawford, A. H.: Neurofibromatosis in children. Acta Orthop. Scand, 57:Suppl. 218, 1986.).

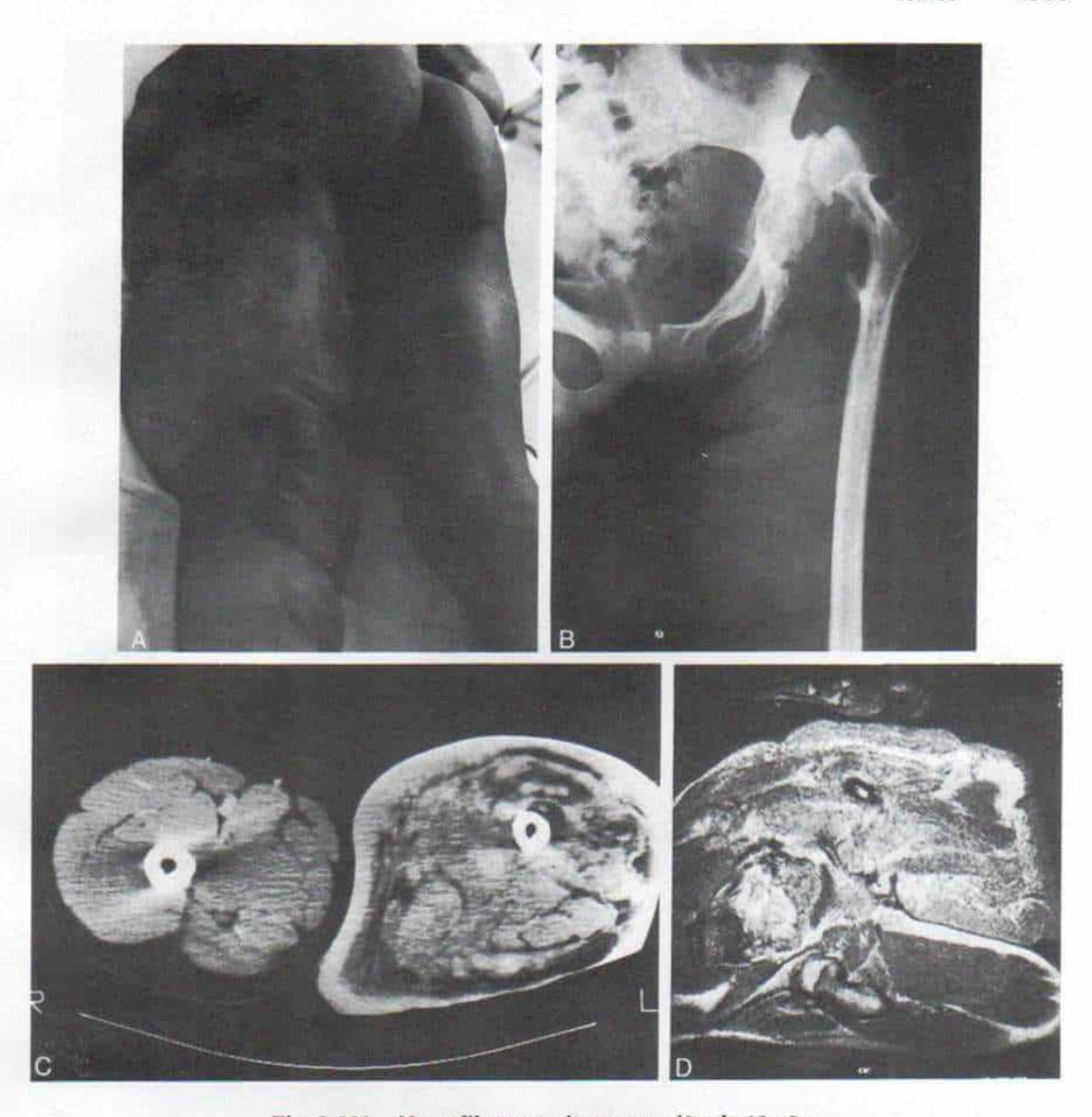


Fig. 3-320. Neurofibromatosis en una niña de 12 años.

A, aspecto clínico de muslos y caderas. Es notable la elefantiasis. **B,** radiografía anteroposterior de la cadera izquierda y los dos tercios superiores del fémur; se advierte luxación coxofemoral, con notable displasia del acetábulo y angostamiento del cuello y el fémur. **C** y **D,** las tomografías computadorizadas de la mitad superior del muslo y la región de la cadera indicaron notables cambios en tejidos blandos. (*La ilustración continúa en la página siguiente*).

es un crecimiento excesivo de la piel, con engrosamiento y consistencia "aterciopelada" (fig. 3-319). Es común la infección superficial de la hiperplasia mencionada. A menudo es unilateral, y su aspecto es muy grotesco y puede acompañarse de elongación de la extremidad ipsolateral. 6) Las *efélides axilares* son manchas hiperpigmentadas difusas de 1 a 3 mm de diámetro, por lo común en la región de la axila.

Signos en esqueleto. Se observa una elevada incidencia de ataque del esqueleto, y las deformidades óseas son consecuencia directa del tejido neurofibromatoso destructor o de aberraciones localizadas o sistémicas del

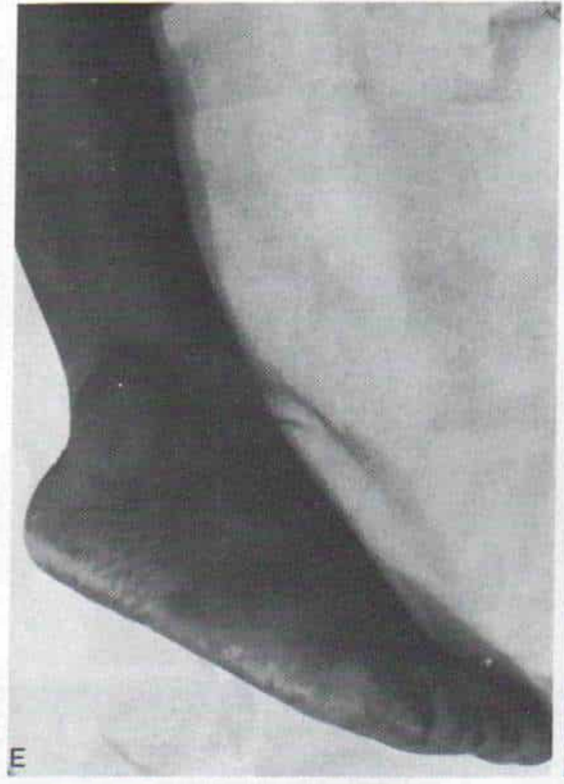






Fig. 3-320 (continuación). Neurofibromatosis en una niña de 12 años.

E a **G**, neurofibromatosis del tobillo en la misma paciente, aspecto clínico, hallazgo quirúrgico, y pieza postoperatoria.

crecimiento y desarrollo del esqueleto. Una de las irregularidades más raras y notables en el gigantismo focal que es consecuencia de la hipertrofia de un solo hueso, dedo o todo un miembro. Otras lesiones óseas pueden incluir defectos en la cortical de los huesos (por irritación del periostio por parte del tejido neurofibromatoso); rarefacciones "quísticas" (por el crecimiento del tejido en proliferación dentro de la cavidad medular); arqueamiento, alargamiento o acortamiento extraordinarios, y cambios en la estructura interna (fig. 3-320). La seudoartrosis de la tibia y el peroné es común, y ello se expone en detalle en el capítulo 2.

La escoliosis es la deformidad que con mayor frecuencia aparece junto con la neurofibromatosis (figs. 3-315 y 3-321). Su intensidad es variable y se desconoce su causa, pues no sigue un patrón constante. La curva puede ser corta, con imagen cuneiforme intensa de las vértebras afectadas (cap. 6). Puede acompañarse de cifosis (fig. 3-322). La columna cervical y dorsolumbar puede mostrar "cuerpos vertebrales festoneados" con deformidad de los pedículos y ensanchamiento de los agujeros intervertebrales. A veces hay neurofibromas en clave. En raras ocasiones se advierte un meningocele intratorácico. Se necesita la tomografía computadorizada y la mielografía para la delineación precisa del cuadro patológico.

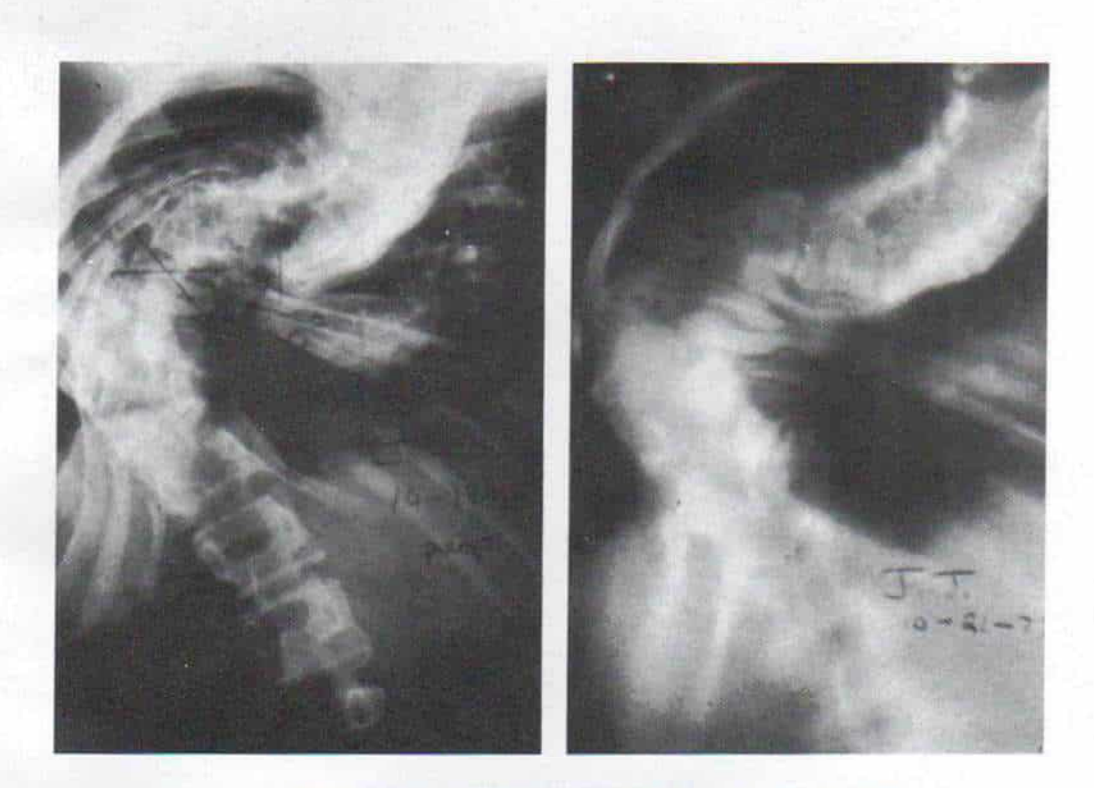


Fig. 3-321. Escoliosis corta segmentada y angulada en la neurofibromatosis.

A, radiografía anteroposterior de la columna. **B,** tomografía sencilla (Con autorización de Crawford, A. H.: Neurofibromatosis in children, Acta Orthop. Scand., 57 [*Suppl.*]:218, 1986.).

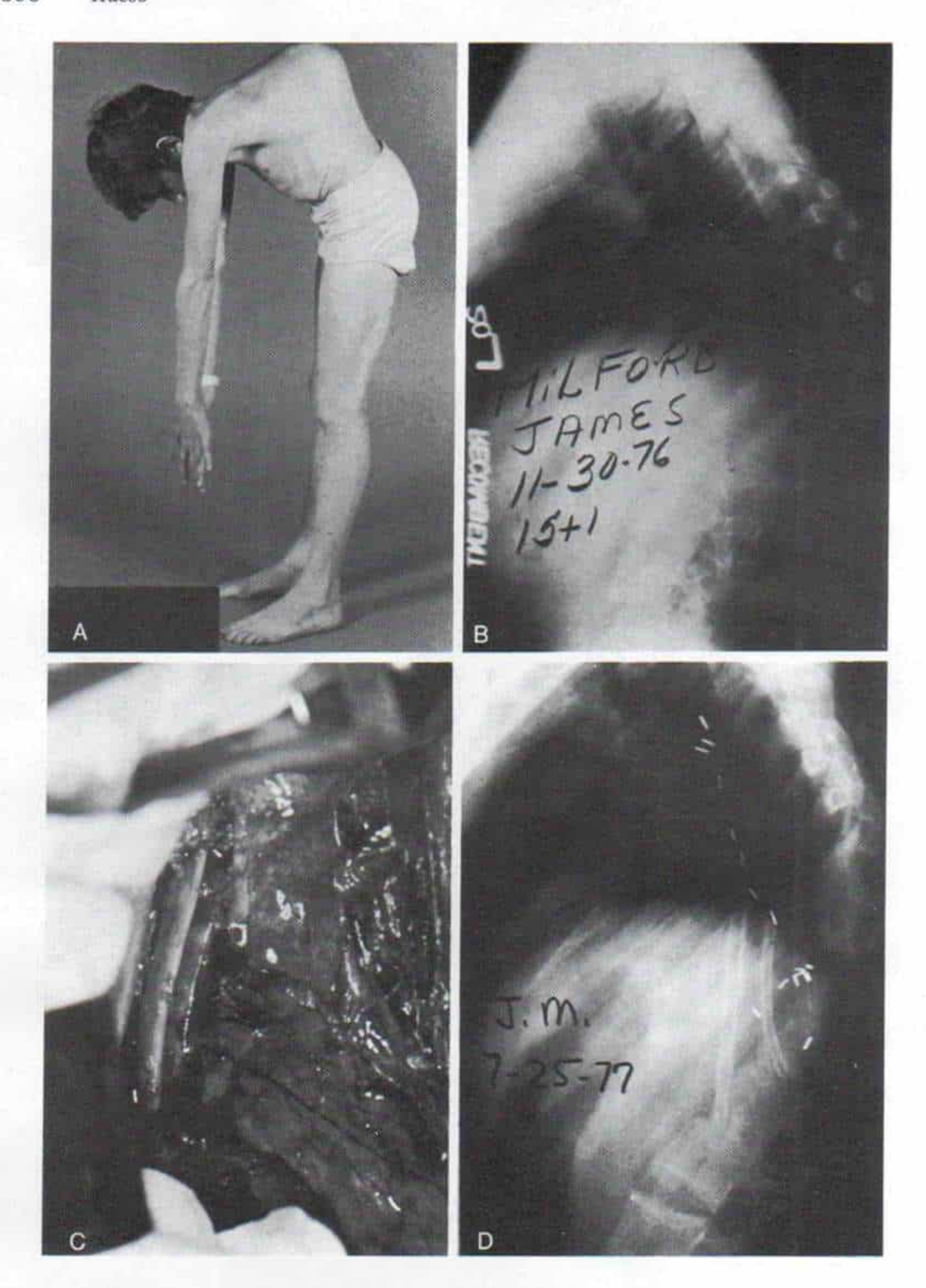


Fig. 3-322. Cifosis importante de la columna dorsal en la neurofibromatosis.

A, aspecto clínico. **B**, radiografía lateral preoperatoria de la columna. **C**, fotografía en el transoperatorio. Obsérvense los injertos de peroné y costilla sobre el vértice de la giba. **D**, radiografía lateral de la columna 6 meses después de la operación, en que se advierte la posición de los injertos de peroné y costilla.

Neoplasias. En la neurofibromatosis hay una incidencia del 5% de neoplasias coexistentes, y en el sistema nervioso central incluyen neuroma acústico, glioma, neurosarcoma y ganglioneuroblastoma. Los tejidos blandos periféricos comprenden fibrosarcoma, neurofibrosarcoma y sarcoma neurógeno. La incidencia de los cánceres aumenta con la madurez y llega a ser mayor del 20% en la vida adulta. Cuanto más grave sea la afectación de la enfermedad, mayor será la incidencia de cambios malignos.

Para hacer un diagnóstico concluyente de neurofibromatosis, deben aparecer dos de los cuatro signos más comunes: manchas de café con leche, antecedentes familiares positivos, diagnóstico histológico de neurofibroma y lesiones óseas características.

Tratamiento

El tratamiento depende de la naturaleza de la deformidad inicial. La extirpación del tejido blando hipertrófico y de las masas nodulares puede ser conveniente. La amputación de dedos gigantescos o grotescos a veces mejora la imagen y la función. Si hay escoliosis puede estar indicada la fusión espinal temprana, porque la curva evoluciona con gran rapidez (cap. 6). Las lesiones dolorosas en el hueso se extirpan, y si es necesario se reparan por colocación de injertos óseos. El tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia que acompaña a las neurofibromatosis se describe en el capítulo 2.

Bibliografía

1. Abdel-Dayem, H. M., and Papademetriou, T.: Subperiosteal hemorrhage in neurofibromatosis: Appearance in bone scintigraphy. Clin. Nucl. Med., *6*:272, 1981.
2. Adkins, J. C., and Ratvich, M. D.: Children's Hospital of Pittsburgh, The operative management of von Recklinghausen's neurofibromatosis in children, with special reference to lesions of the head and neck. Surgery, *82*:343, 1977.
3. Adrian, C.: Ueber Neurofibromatose und ihre Komplikationen. Beitr. Klin. Chir., *31*:1, 1901.
4. Aegerter, E. E.: The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis and fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *32-A*:618, 1950.
5. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: Orthopedic Diseases. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1968.
6. Albright, F., Butler, A. M., Hampton, A. O., and Smith, P.: Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. N. Engl. J. Med., *216*:727, 1937.
7. Alldred, A. J.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J. Bone Joint Surg., *45-B*:312, 1963.
8. Allibone, E. C., Illingworth, R. S., and Wright, T.: Neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) of the vertebral column. Arch. Dis. Child., *35*:153, 1960.
9. Andersen, K. S.: Congenital pseudarthrosis of the leg. J. Bone Joint Surg., *58-A*:657, 1976.
10. Andersen, K. S.: Congenital pseudarthrosis of the tibia and neurofibromatosis. Acta Orthop. Scand., *47*:108, 1976.
11. Bader, J. L., and Miller, R. W.: Neurofibromatosis and childhood leukemia. J. Pediatr., *92*:925, 1978.
12. Baldwin, D. M., and Weiner, D. S.: Congenital bowing and intraosseous neurofibroma of the ulna. J. Bone Joint Surg., *56-A*:803, 1974.
13. Barber, C. G.: Congenital bowing and pseudarthrosis of the lower leg. Manifestations of von Recklinghausen's neurofibromatosis. Surg. Gynecol. Obstet., *69*:618, 1939.
14. Barone, D. A.: Neurofibromatoses: A clinical overview. Postgrad. Med., *66*(2):73,79, 1979.
15. Bartlett, R., Otis, R. D., and Laakso, A. O.: Multiple congenital neoplasm of soft tissues. Cancer, *14*:913, 1961.
16. Basset, C. A. L., Caulo, N. P., and Dort, J. S.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Treatment with pulsating electromagnetic field. Presented at the American Academy of Orthopaedic Surgeons, Las Vegas, Nevada, 1981.
17. Bauer, J. W., and Radowski, M. A.: Congenital multiple fibromatosis. A.J.R., *118*:200, 1973.
18. Beatty, E. C., Jr.: Congenital generalized fibromatosis in infancy. Am. J. Dis. Child., *103*:602, 1962.
19. Berk, L., and Mankin, H. J.: Spontaneous pseudarthrosis of the tibia occurring in a patient with neurofibromatosis. Report of a case in a man 41 years old. J. Bone Joint Surg., *46-A*:619, 1964.
20. Biot, B., Fauchet, R., and Stagnara, P.: Les lésions vertébrales de la neurofibromatose. Rev. Chir. Orthop., *60*:607, 1974.
21. Bolande, R. P.: Neurofibromatosis—the quintessential neurocristopathy: Pathogenetic concepts and relationships. Adv. Neurol., *29*:67, 1981.
22. Booher, F. J., and McPeak, C. J.: Juvenile aponeurotic fibromas. Surgery, *46*:924, 1959.
23. Boyd, H. B., and Sage, F. P.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1245, 1958.
24. Bradford, D. S.: Neurofibromatosis in children. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., Las Vegas, Nevada, 1976.
25. Brasfield, R. D., and Das Gupta, T. K.: von Recklinghausen's disease: A clinicopathologic study. Ann. Surg., *175*:86, 1972.
26. Breig, A.: Biomechanics of the Central Nervous System: Some Basic and Normal Pathologic Phenomena Concerning Spine, Disk, and Cord. Stockholm, Almquist & Wiskel, 1960.
27. Brighton, C. T., Friedenberg, Z. B., Zemski, L. M., and Pollis, B. R.: Direct current stimulation of nonunion and congenital pseudarthrosis. Exploration of its clinical application. J. Bone Joint Surg., *57-A*:368, 1975.
28. Briner, J., and Yunis, E.: Ultrastructure of congenital pseudarthrosis of the tibia. Arch. Pathol., *95*:97, 1973.
29. Brooks, B., and Lehman, E. P.: The bone changes in Recklinghausen's neurofibromatosis. Surg. Gynecol. Obstet., *38*:587, 1924.
30. Bruwer, A. J., and Kierland, R. R.: Neurofibromatosis

and congenital unilateral pulsating and nonpulsating exophthalmos. Arch. Ophthalmol., *53*:2, 1955.
31. Casselman, E. S., and Mandell, G. A.: Vertebral scalloping in neurofibromatosis. Pediatr. Radiol., *131*:89, 1979.
32. Chaglassian, J. H., Riseborough, E. J., and Hall, J. E.: Neurofibromatous scoliosis. Natural history and results of treatment in thirty-seven cases. J. Bone Joint Surg., *58-A*:695, 1976.
33. Chao, D. H.: Congenital neurocutaneous syndromes in childhood. Neurofibromatosis. J. Pediatr., 55:189, 1959.
34. Charache, H.: Multiple neurofibroma with sarcomatous transformation and skeletal involvement. Arch. Dermatol. Syph., *40*:185, 1939.
35. Charnley, J.: Congenital pseudarthrosis of the tibia treated by intramedullary nail. J. Bone Joint Surg., *38-A*:238, 1956.
36. Chu, J. Y., O'Connor, D. M., and Danis, R. K.: Neurofibrosarcoma at irradiation sites in a patient with neurofibromatosis and Wilms' tumor. CA, *131*:333, 1981.
37. Clemis, J. D.: The coexistence of acoustic neuroma and otosclerosis. Laryngoscope, *83*:1959, 1973.
38. Cobb, J. N.: Outline for the study of scoliosis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., 5:261, 1948.
39. Cobb, N.: Neurofibromatosis and pseudarthrosis of the ulna: A case report. J. Bone Joint Surg., *50-B*:146, 1968.
40. Cole, W. G., and Meyers, N. A.: Neurofibromatosis in childhood. Aust. N.Z. J. Surg., *48*:360, 1978.
41. Condon, V. R., and Allen, R. P.: Congenital generalized fibromatosis. Radiology, *76*:444, 1961.
42. Couselo Sanchez, J. M., Fuster Siebert, M., de Miguel Zaragoza, R., Cabanas Gancedo, R., and Monasterio Corral, L.: Juvenile chronic myeloid leukemia associated with familial neurofibromatosis. An. Esp. Pediatr., *14*:287, 1981.
43. Cowell, H. R., Hall, J. N., and MacEwen, G. D.: Genetic aspects of idiopathic scoliosis: A Nicholas Andry Award Essay, 1970. Clin. Orthop., *86*:121, 1972.
44. Crawford, A. H.: Neurofibromatosis in the pediatric patient. Orthop. Clin. North Am., *9*:11, 1978.
45. Crawford, A. H.: Neurofibromatosis in childhood. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *19*:56–74, 1981.
46. Crawford, A. H.: Neurofibromatosis in children. Acta Orthop. Scand., *57*:Suppl. 218, 1986.
47. Crowe, F. W., Schull, W. J., and Neil, J. V.: A Clinical, Pathologic, and Genetic Study of Multiple Neurofibromatosis. Springfield, Ill, Thomas, 1956.
48. Crowe, F. W., and Schull, W. J.: Diagnostic importance of café-au-lait spot in neurofibromatosis. Arch. Intern. Med., *91*:758, 1953.
49. Curtis, B. L., Fisher, R. L., Butterfield, W. L., and Saunders, F. P.: Neurofibromatosis with paraplegia. A report of 8 cases. J. Bone Joint Surg., *51-A*:843, 1969.
50. Drescher, E., Woyke, S., Markiewicz, C., and Tegi, S.: Juvenile fibromatosis in siblings. J. Pediatr. Surg., 2:427, 1967.
51. Ducatman, B. S., Scheithaur, B. W., and Dahlin, D. C.: Malignant bone tumors associated with neurofibromatosis. Mayo Clin. Proc., 58:578, 1983.
52. Ducroquet, R.: A propos des pseudarthroses et inflexions congénitales du tibia. Mém. Acad. Chir., *63*:863, 1937.
53. Dunn, A. W.: Case of overgrowth of leg and anterolateral bowing of tibia in neurofibromatosis. Am. J. Orthop., 7:120, 1965.
54. Edvardsen, P.: Resection osteosynthesis and Boyd amputation of congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *55-B*:179, 1973.
55. Ewing, J.: Neoplastic Diseases. A Treatise on Tumors. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1928, p. 166.
56. Eyre-Brook, A. L., Baily, R. A. J., and Price, C. H. G.: Infantile pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *51-B*:604, 1969.
57. Fairbank, H. A. T.: Neurofibromatosis: Atlas of general infections of the skeleton. J. Bone Joint Surg., *32-B*:266, 1950.
58. Fiaklow, P. J., Sagebeil, R. W., Gartler, S. M., and Rimoin, D. L.: Multiple cell origin or hereditary neurofibromatosis. N. Engl. J. Med., *284*:298, 1971.
59. Fienman, N. L.: Comprehensive therapy. Pediatric neurofibromatosis: Review. Front. Med., 7:66, 1981.
60. Fienman, N. L.: Pediatric neurofibromatosis: Review. Compr. Ther., 7:66, 1981.
61. Fienman, N. L., and Yakovac, W. C.: Neurofibromatosis in childhood. J. Pediatr., *76*:339, 1970.
62. Fishchenko, V. I., Uleshchenko, V. A., and Vovk, N. N.: Scoliosis on a background of neurofibromatosis. Ortop. Travmatol. Protez., *12*:23, 1981.
63. Fisher, E. R., and Vuzevski, V. D.: Cytogenesis of schwannoma (neurilemmoma), neurofibroma, dermatofibrosarcoma as revealed by electron microscopy. Am. J. Clin. Pathol., *49*:141, 1968.
64. Fleming, M. P., and Miller, W. E.: Renovascular hypertension due to neurofibromatosis. A.J.R., *113*:452, 1971.
65. Ford, F. R.: Paraplegia due to severe scoliosis. *In* Ford, F. R. (ed.): Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1952.
66. Frank, L.: Von Recklinghausen disease traced through five generations. Arch. Dermatol. Syph., 55:109, 1947.
67. Frenk, N.: Ultrastructure of the pigment with Albright's syndrome. Dermatologica, *143*:12, 1971.
68. Friedman, M. M.: Neurofibromatosis of bone. A.J.R., *51*:623, 1944.
69. Fulton, J. F.: Robert W. Smith's description of generalized neurofobromatosis (1849). N. Engl. J. Med., *200*:1315, 1929.
70. Garland, A.: Four brothers with neurofibromatosis. Br. Med. J., *2*:120, 1941.
71. Goel, M. K.: Osseous lesions in neurofibromatosis. Unpublished data.
72. Goldman, I. R.: Congenital malformation of vertebrae (hemivertebrae) with aplasia of corresponding ribs. Associated with lateral meningomyelocele: Report of a case. Arch. Pathol., *47*:153, 1949.
73. Gould, E. P.: The bone changes occurring in von Recklinghausen's disease. Q. J. Med., *11*:221, 1918.
74. Green, W. T., and Rudo, N.: Pseudoarthrosis and neurofibromatosis. Arch. Surg., *46*:639, 1943.
75. Gregg, P. J., Price, B. A., Ellis, H. A., and Stevens, J.: Pseudarthrosis of the radius associated with neurofibromatosis. Clin. Orthop., *171*:175, 1982.
76. Gross, P., Bailey, F. R., and Jacox, H. W.: Primary intramedullary neurofibroma of the humerus. Arch. Pathol., *28*:716, 1939.
77. Guthrie, G. P., Jr., Tibbs, P. A., McAllister, R. G., Jr., Stevens, R. K., and Clark, D. B.: Hypertension and neurofibromatosis. Case report. Hypertension, *4*:894, 1982.
78. Hagelstrom, L.: Deformities of the spine and multiple neurofibromatoses (von Recklinghausen). Acta Chir. Scand., *93*:169, 1946.
79. Hall, B. D., and Spranger, J. W.: Familial congenital bowing with short bones. Radiology, *132*:611, 1979.
80. Hallock, H.: The cause of multiple small bone transplants in the treatment of pseudarthrosis of the tibia of congenital origin or following osteotomy for the

correction of congenital deformity. J. Bone Joint Surg., *20-A*:646, 1938.
81. Harding, E. K.: Congenital anterior bowing of the tibia. The significance of the different types in relation to pseudarthrosis. Ann. R. Coll. Surg. (English translation), *51*:817, 1972.
82. Harkin, J. C., and Reed, R. J.: Tumors of the peripheral nervous system. Second series, Fascicle 3. Washington D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1969.
83. Harris, W. C., Jr., Alpert, W. J., and Marcinko, D. E.: Elephantiasis neuromatosa in von Recklinghausen's disease. A review and case report. J. Am. Podiatry Assoc., *72*:70, 1982.
84. Heard, G. E., Holt, J. F., and Naylor, B.: Cervical vertebral deformity in von Recklinghausen's disease of the nervous system. A review with necropsy findings. J. Bone Joint Surg., *44-B*:880, 1962.
85. Hecht, F., and McCaw, B. K.: Neurofibromatosis and malignancy (letter to the editor). J. Pediatr., *94*:1010, 1979.
86. Heiple, K. G., Perrin, E., and Aikawa, M.: Congenital generalized fibromatosis. J. Bone Joint Surg., *54-A*:663, 1972.
87. Henderson, M. S.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *10*:483, 1978.
88. Hensley, C. D.: The rapid development of a "subperiosteal bone cyst" in multiple neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *35-A*:197, 1953.
89. Holt, J. F.: Neurofibromatosis in children. A.J.R., *130*:615, 1978.
90. Holt, J. F., and Wright, E. M.: The radiologic features of neurofibromatosis. Radiology, *51*:647, 1948.
91. Hosoi, K.: Multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) with special reference to malignant transformation. Arch. Surg., *22*:258, 1931.
92. Hunt, J. C., and Pugh, D. C.: Skeletal lesions in neurofibromatosis. Radiology, *76*:1, 1961.
93. Inglis, K.: The nature of neurofibromatosis and related lesions, with special reference to certain lesions of bones. J. Pathol. Bacteriol., *62*:519, 1950.
94. Jacobsen, S. T., Crawford, A. H., Millar, E. A., and Steel, H. H.: The Syme amputation in patients with congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *65-A*:533, 1983.
95. Johnson, B. L., and Charneco, D. R.: Café-au-lait spots in neurofibromatosis and in normal individuals. Arch. Dermatol., *102*:442, 1970.
96. Kaplan, J., Cushing, B., Chang, C. H., Poland, R., Roscamp, J., Perrin, E., and Bhaya, N.: Familial T-cell lymphoblastic lymphoma: Association with von Recklinghausen neurofibromatosis and Gardner syndrome. Am. J. Hematol., *12*:247, 1982.
97. Kessel, A. W. L.: Intrathoracic meningocele, spinal deformity, and multiple neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *33-B*:87, 1951.
98. Kite, J. H.: Congenital pseudarthrosis of the tibia, fibula. Report of 15 cases. South. Med. J., *34*:1021, 1941.
99. Klatte, E. C., Franken, E. A., and Smith, J. A.: The radiographic spectrum in neurofibromatosis. Semin. Roentgenol., *11*:17, 1976.
100. Klose: Recklinghausensche Neurofibromatose mit schwerer Deformierung der Halswirbelsaule. Klin. Wochenschr., 5:817, 1926.
101. Knight, W. A., Murphy, W. K., and Gottlieb, J. A.: Neurofibromatosis associated with malignant neurofibromas. Arch. Dermatol., *107*:747, 1973.
102. Kort, J. S.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Treatment with pulsating electromagnetic field. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., Las Vegas, Nevada, 1981.
103. Kullman, L., and Wouters, H. W.: Neurofibromatosis, gigantism, and subperiosteal hematoma: Report of two children with extensive subperiosteal bone formation. J. Bone Joint Surg., *54-B*:130, 1977.
104. Langenskiöld, A.: Pseudarthrosis of the fibula and progressive valgus deformity of the ankle in children: Treatment by fusion of the distal tibial and fibular metaphyses: Review of three cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:436, 1967.
105. Lavine, L. S., Lustrin, I., Shamos, M. H., Rinald, R. A., and Liboff, A. R.: Electric enhancement of bone healing. Science, *175*:118, 1972.
106. Laws, J. W., and Pallis, C.: Spinal deformities in neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *45-B*:674, 1963.
107. Lehman, E. P.: Recklinghausen's neurofibromatosis and the skeleton. A plea for complete study of the disease. Arch. Dermatol. Syph., *14*:178, 1926.
108. Leung, P. C.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Three cases treated by free vascularized iliac crest graft. Clin. Orthop., *175*:4550, 1983.
109. Levine, D. B.: Spondylolisthesis, neurofibromatosis, and thoracic meningocele: A case report. J. Bone Joint Surg., 52-A:403, 1970.
110. Lin, J. T., Hsieh, B. S., Yen, T. G., Chen, W. Y., Hsieh, Y. F., and How, S. W.: Extrarenal fibromuscular hyperplasia in neurofibromatosis—a case report. Taiwan I. Hsueh Hui Tsa Chih., *81*:1454, 1982.
111. Lloyd Roberts, G. C., and Shaw, N. E.: The prevention of pseudarthrosis in congenital kyphosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *51-B*:100, 1969.
112. Locht, R. C., Huebert, H. T., and McFarland, D. F.: Subperiosteal hemorrhage in cyst formation in neurofibromatosis. Clin. Orthop., *155*:141, 1981.
113. Lonstein, J. E., Winter, R. B., Moe, J. H., Bradford, D. S., Chou, S. N., and Pinto, W. C.: Neurologic deficits secondary to spinal deformity. Spine, 5:331, 1980.
114. Loop, J. W., Akeson, W. H., and Clawson, D. K.: Acquired thoracic abnormalities in neurofibromatosis. A.J.R., *93*:416, 1965.
115. McCarroll, H. R.: Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *32-A*:601, 1950.
116. McFarland, B.: Pseudarthrosis of the tibia in childhood. J. Bone Joint Surg., *33-B*:36, 1951.
117. McKeen, E. A., Bodurtha, J., Meadows, A. T., Douglass, E. C., and Mulvihill, J. J.: Rhabdomyosarcoma complicating multiple neurofibromatosis. J. Pediatr., 93:992, 1978.
118. McKellar, C. C.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Treatment by tibial lengthening and corrective osteotomy seven years after successful bone graft: A case report. J. Bone Joint Surg., 55-A:195, 1973.
119. Mandell, G. A.: The pedicle in neurofibromatosis. A.J.R., *130*:675, 1978.
120. Manske, P. R.: Forearm pseudarthrosis and neurofibromatosis. Clin. Orthop., *139*:125, 1979.
121. Masihuz, Z.: Pseudarthrosis of the radius associated with neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., 59-A:977, 1977.
122. Masserman, R. L., Peterson, H. A., and Bianco, A.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: A review of the literature and 52 cases from the Mayo Clinic. Clin. Orthop., 99:140, 1974.
123. Meszaros, W. T., Guzzo, F., and Schorsh, H.: Neurofibromatosis. A.J.R., 98:557, 1966.
124. Merten, D. F., Gooding, C. A., Newton, T. H., and Malamud, N.: Meningiomas of childhood and adolescence. J. Pediatr., *84*:696, 1974.
125. Miller, A.: Neurofibromatosis with reference to skeletal changes, compression myelitis, and malignant degeneration. Arch. Surg., 32:109, 1936.
126. Moe, J. H.: Neurofibromatosis. *In* Hardy, J. H. (ed.):

Spinal Deformity in Neurological and Muscular Disorders. St. Louis, Mosby, 1974.
127. Moe, J. H.: Scoliosis and Other Spinal Deformities. Philadelphia, Saunders, 1978.
128. Moore, B. H.: Some orthopedic relationships of neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *23*:109, 1941.
129. Moore, J. R.: Delayed autogenous bone graft in the treatment of congenital pseudarthrosis. J. Bone Joint Surg., *31*:23, 1949.
130. Moore, J. R.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *6*:222, 1957.
131. Morrissey, R. T.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. A long-term follow-up study. Clin. Orthop., *166*:14, 1982.
132. Morrisey, R. T., Riseborough, E. J., and Hall, J. E.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *63-B*:367, 1981.
133. Murray, M. R., Stout, A. P., and Bradley, C. F.: Schwann cell versus fibroblast as the origin of the specific nerve sheath tumor; observations upon normal nerve sheaths and neurilemmomas in vitro. Am. J. Pathol., *16*:41, 1940.
134. National Neurofibromatosis Foundation, Inc.: Newsletter: Neurofibromatosis: A historical perspective. *6*(1):8, 1983.
135. Nogaard, F.: Osseous changes in Recklinghausen's neurofibromatosis. Acta Radiol., *18*:460, 1937.
136. Ormsby, O. S., and Montgomery, H.: Diseases of the Skin. 8th Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1954.
137. Payne, J. F.: Multiple neuro-fibromata in connection with molluscum fibrosum. Trans. Pathol. Soc. London, *38*:59, 1887.
138. Pellock, J. M., Kleinman, P. K., McDonald, B. M., and Wixson, D.: Childhood hypertensive stroke with neurofibromatosis. Neurology, *30*:656, 1980.
139. Penfield, W., and Young, A. W.: The nature of von Recklinghausen's disease and the tumors associated with it. Arch. Neurol. Psychiatry, *23*:320, 1930.
140. Pitt, M., Mosher, J. F., and Ediken, J.: Abnormal periosteum in bone in neurofibromatosis. Radiology, *103*:143, 1972.
141. Pless, J., Roed-Peterson, K., and Nielson, K.: Microglossia neurofibromatosis. Ugeskr. Laeger., *139*:655, 1977.
142. Pohl, R.: Meningocele im Brustraum unter dem Bilde eine intrathorakelen Rundschattens. Röntgenpraxis, *5*:747, 1933.
143. Pollnitz, R.: Neurofibromatosis in childhood: A review of 25 cases. Med. J. Aust., *2*:49, 1976.
144. Preiser, S. A., and Davenport, C. B.: Multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease and its inheritance). Am. J. Med. Sci., *156*:507, 1918.
145. Radhakrishnar, S., Varadarajan, V., and Narenden, S.: Neurofibromatosis of the transverse colon and omentum. J. Indian Med. Assoc., *71*:287, 1978.
146. Rankin, E.: Neurofibromatosis in the radius of a 9-year-old. Personal communication, 1975.
147. Recklinghausen, F. von: Ueber die multiplen Fibrome der Haut ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. August Hirschwald, 1882.
148. Rezian, S. M.: The incidence of scoliosis due to neurofibromatosis. Acta Orthop. Scand., *47*:534, 1976.
149. Riccardi, V. M.: Neurofibromatosis. *In* Riccardi, V. M., and Mulvihill, J. J., (eds.).: Advances in Neurology, Vol. 29. New York, Raven Press, 1981.
150. Riccardi, V. M., and Kleiner, B.: Neurofibromatosis: A neoplastic birth defect with two age peaks of severe problems. Birth Defects, *13*:131, 1977.
151. Robin, G. C.: Scoliosis and neurologic disease. Isr. J. Med. Sci., *9*:578, 1973.
152. Rockower, S., McKay, D., and Nason, S.: Dislocation of the spine in neurofibromatosis. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1240, 1982.
153. Saggese, G., Ziccardi, D., and Biagioni, M.: A case of von Recklinghausen's neurofibromatosis with precocious puberty. Minerva Pediatr., *33*:847, 1981.
154. Sammons, B. P., and Thomas, D. F.: Extensive lumbar meningocele associated with neurofibromatosis. A.J.R., *81*:1021, 1959.
155. Samuelson, B.: Neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease). A Clinical, Psychiatric, and Genetic Study. Goteborg, Sweden, University Press, 1981.
156. Sane, S., Yunis, E., and Greer, R.: Subperiosteal or cortical cyst and intramedullary neurofibromatosis: Uncommon manifestations of neurofibromatosis. A case report. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1194, 1971.
157. Savini, R., and Vicenzi, G.: Le deformita del rachide nella neurofibromatosi. Studio clinico-radiografico di 46 casi. Gior. Ital. J. Orthop. Traumatol., *2*:37, 1976.
158. Schenkein, I., Buerker, E. D., Helson, L., Axelrod, F., and Dancer, J.: Increased nerve growth stimulating activity in disseminated neurofibromatosis. N. Engl. J. Med., *290*:613, 1974.
159. Schwartz, A. M., and Ramos, R. M.: Neurofibromatosis and multiple nonossifying fibromas. A.J.R., *135*:617, 1980.
160. Scott, J. C.: Scoliosis and neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *47-B*:240, 1965.
161. Sharp, J. C., and Young, R. H.: Recklinghausen's neurofibromatosis. Clinical manifestations in thirty-one cases. Arch. Intern. Med., *59*:299, 1937.
162. Sheklakov, N. D.: A case of neurofibromatosis with 9242 tumors. Vestn. Venerol. Dermatol., *3*:51, 1950.
163. Smith, R. W.: A Treatise on the Pathology, Diagnosis, and Treatment of Neuroma. Dublin, Hodges & Smith, 1849.
164. Sofield, H. A., and Millar, E. A.: Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children. A 10-year appraisal. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1371, 1959.
165. Speed, K.: Malignant degeneration of neurofibromata of peripheral nerve trunks (von Recklinghausen's disease). Ann. Surg., *116*:81, 1942.
166. Stagnara, P., Biot, B., and Fauchet, R.: Evaluation critique du traitment chirurgical des lésions vertébrales de la neurofibromatose. Rev. Chir. Orthop., *61*:17, 1975.
167. Stay, E. J., and Vawter, G.: The relationship between nephroblastoma and neurofibromatosis (von Recklinghausen's). Cancer, *39*:2550, 1977.
168. Steg, N. L., Wong, A. K. C., Wang, C. C., and Casey, P. A.: The potential of computerized dermatoglyphia analysis as demonstrated through studies of patients with myelomeningoceles and neurofibromatosis. *In* Bergsma, D., and Lawry, R. B. (eds).: Numerical Taxonomy of Birth Defects and Polygenic Disorders. New York, Allan R. Liss Series, March of Dimes 13, *3-A*:158–159, 1977.
169. Stout, A. P.: Tumors of the peripheral nervous system. *In* Atlas of Tumor Pathology. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1949.
170. Suziki, M., Tamura, E., Kamoshita, S., and Saito, M.: Clinical observations of phacomatosis in infancy and childhood. I. von Recklinghausen's disease. Paediatr. Univ. Tokyo, 9:23, 1963.
171. Takahashi, M.: Studies in neurofibromatosis and pigmented macules of nevus spilus. Tohoku J. Exp. Med., *118*:255, 1976.
172. Tilesius von Tilenau, W. G.: Historia Pathologica Singularis Cutis Turpitudinus. Leipzig, Crusius, 1793.
173. Treves, F.: Congenital deformity. Br. Med. J., 2:1140, 1884.
174. Treves, F.: Congenital deformity. Br. Med. J., *1*:595, 1885.
175. Treves, F.: A case of congenital deformity. Trans. Pathol. Soc. London, *36*:494, 1895.

176. Treves, F.: Elephant Man and Other Reminiscences. New York, Holt, 1924.
177. Thannhauser, S. J.: Neurofibromatosis (von Recklinghausen) and osteitis fibrosa cystica localisata et disseminata (von Recklinghausen): A study of a common pathogenesis of both diseases. Medicine (Baltimore), *23*:105, 1944.
178. Uhlmann, E., and Grossman, A.: von Recklinghausen's neurofibromatosis with bone manifestations. Ann. Intern. Med., *14*:225, 1940.
179. Vannes, C. P.: Congenital pseudarthrosis of the leg. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1467, 1966.
180. Veliskakis, K. P., Wilson, P. D., Jr., and Levone, D. B.: Neurofibromatosis and scoliosis: Significance of the short angular spine curvature. J. Bone Joint Surg., *52-A*:883, 1970.
181. Virchow, R.: Ueber de Reform der pathologischen und therapeutischen Anschauungen durch die mikroskopischen Untersuchungen. Arch. Pathol. Anat. Phys. Klin. Med., *1*:207, 1847.
182. Waggener, J. D.: Ultrastructure of benign peripheral nerve sheath tumors. Cancer, *19*:699, 1966.
183. Weber, F. P. I.: Cutaneous pigmentation as an incomplete form of Recklinghausen's disease, with remarks on the classification of incomplete and anomalous forms of Recklinghausen's disease. Br. J. Dermatol., *21*:49, 1909.
184. Weber, F. P.: Periosteal neurofibromatosis with a short consideration of the whole subject of neurofibromatosis. Q. J. Med., *23*:151, 1930.
185. Wehbe, M. A., and Mickelson, M. R.: Malignant schwannoma in neurofibromatosis elephantiasis of the upper extremity. Clin. Orthop., *167*:164, 1982.
186. Weichert, K. A., Ding, M. S., Benton, C., and Silverman, F. N.: Macrocranium and neurofibromatosis. Radiology, *107*:163, 1973.
187. Weiland, A. J., and Daniel, R. K.: Congenital pseudarthrosis tibia: Treatment with vascularized autogenous fibular grafts. A preliminary report. Johns Hopkins Med. J., *147*:89, 1980.
188. Weiss, R. S.: (A) von Recklinghausen's disease in the Negro; (B) Curvature of the tibia in siblings with neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *53-B*:314, 1971.
189. Well, J. M., Bulmar, J. A., and Graff, D. J. C.: Congenital defects of the tibia in siblings with neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *53-B*:314, 1971.
190. Whitehouse, D.: Diagnostic value of the café-au-lait spot in children. Arch. Dis. Child., *41*:316, 1966.
191. Winter, R. B., and Edwards, W. C.: Case report. Neurofibromatosis with lumbosacral spondylolisthesis. J. Pediatr. Orthop., *1*:91, 1981.
192. Winter, R. B., Moe, J. H., Bradford, D. S., Lonstein, J. E., Pedras, C. V., and Weber, A. H.: Spine deformity in neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *61-A*:677, 1979.
193. Wynne-Davies, R., Hall, C. M., and Apley, A. G.: Atlas of Skeletal Dysplasias. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1985, pp. 566–575.
194. Yaghmai, I., and Tafazoli, M.: Massive subperiosteal hemorrhage in neurofibromatosis. Radiology, *122*:439, 1977.
195. Yong-Hing, K., Kalamchi, A., and MacEwen, G. D.: Cervical spine abnormalities in neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *61-A*:695, 1979.
196. Young, D. F., Eldridge, R., and Gardner, W. J.: Bilateral acoustic neuroma in a large kindred. J.A.M.A., *214*:347, 1970.

ADAMANTINOMA

Tumor primario raro de huesos largos llamado así por Fischer por su semejanza con el ameloblastoma (adamantinoma) del maxilar inferior[25].

Localización

La lesión tiene predilección neta por la tibia (90% de los casos, aproximadamente). Sin embargo, se le ha detectado en otros huesos largos como cúbito, fémur y peroné, y en el hueso grande del carpo. También se ha señalado afectación multifocal de la tibia y el peroné; en un paciente, además de ambos huesos, había también afectación del fémur[65].

Edad y predilección por sexos

El adamantinoma no tiene predilección por uno u otro sexo, y es un tumor de la vida adulta, con una mediana de aparición a los 35 años. Sin embargo, se han observado casos en adolescentes y rara vez en niños. Tachdjian trató un niño de 3 años de edad con dicha neoplasia.

Cuadro clínico

El síntoma inicial es dolor local, de comienzo insidioso, que surge en un lapso de meses o años. Puede haber el antecedente de traumatismo. En la palpación se advierte una tumefacción dura, localizada y dolorosa en grado variable.

Signos radiográficos e imagenológicos

La lesión por lo común está en el tercio medio de la diáfisis, en un hueso largo, aunque puede extenderse a uno y otro extremos y abarcar las metáfisis. En raras ocasiones en el caso de adamantinomas "agresivos" puede haber afectación de las epífisis. No se ha señalado aparición primaria en las epífisis.

La imagen radiográfica depende del sitio de origen del tumor (intracortical o intramedular). Cuando las lesiones comienzan *en la corteza*, como se señala en la figura 3-323, el patrón radiográfico interno puede asumir varios tipos: un área solitaria de rarefacción irregular de la corteza que se expande en su superficie externa (la penetración de la corteza producirá pérdida de los contornos cor-

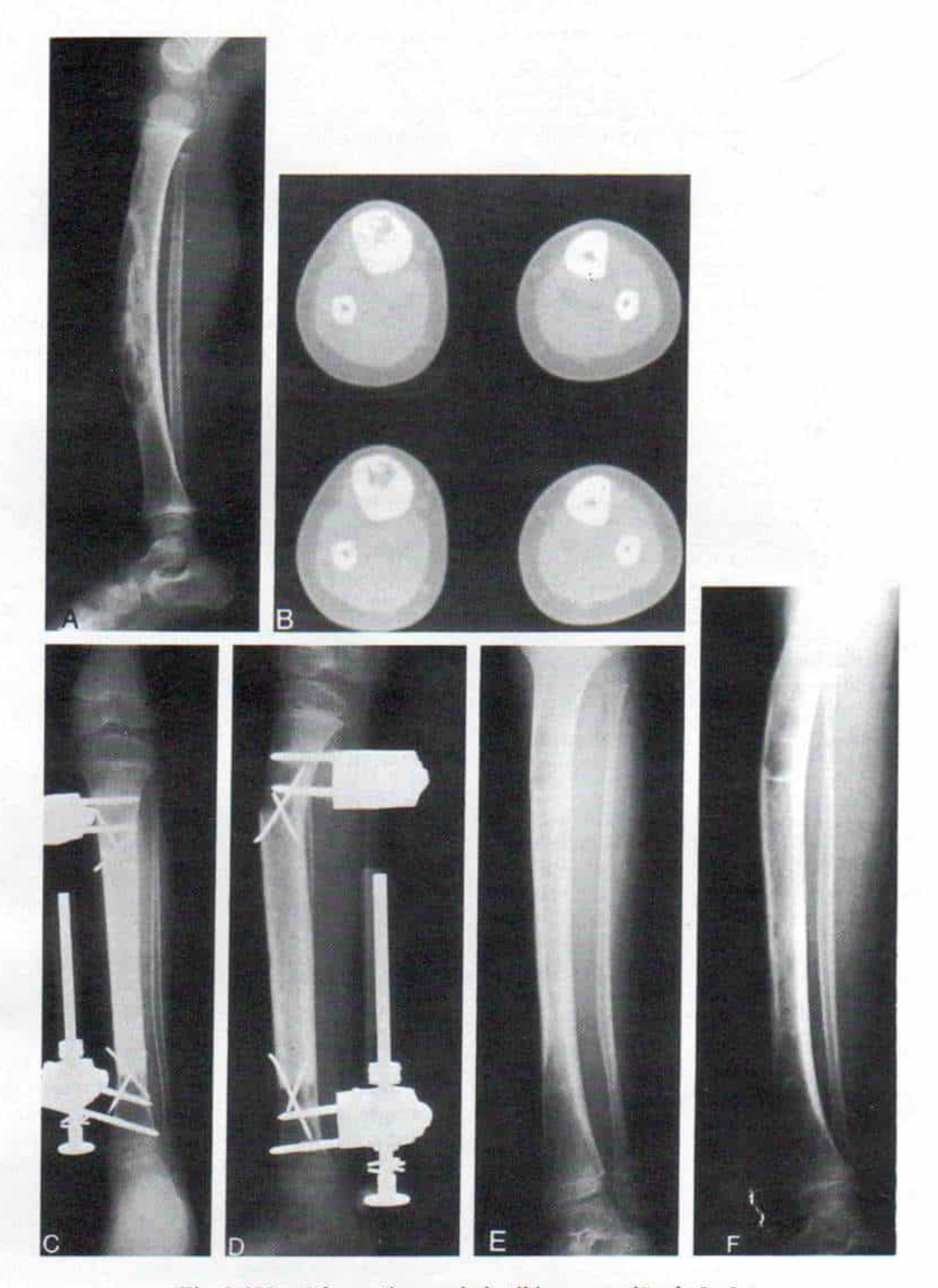


Fig. 3-323. Adamantinoma de la tibia en un niño de 3 años.

A y **B**, la radiografía en el preoperatorio indicó la zona irregular de erosión cortical y la imagen en "burbuja". **B**, tomografía axial computadorizada en que se observa el tumor cortical, que comprime la cavidad medular. **C**, y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de la tibia después de ablación y colocación de aloinjerto obtenido de húmero de cadáver. **E** y **F**, 3 años después de la operación se advierte la reconstitución del aloinjerto. El niño estaba asintomático y caminaba sin muletas.

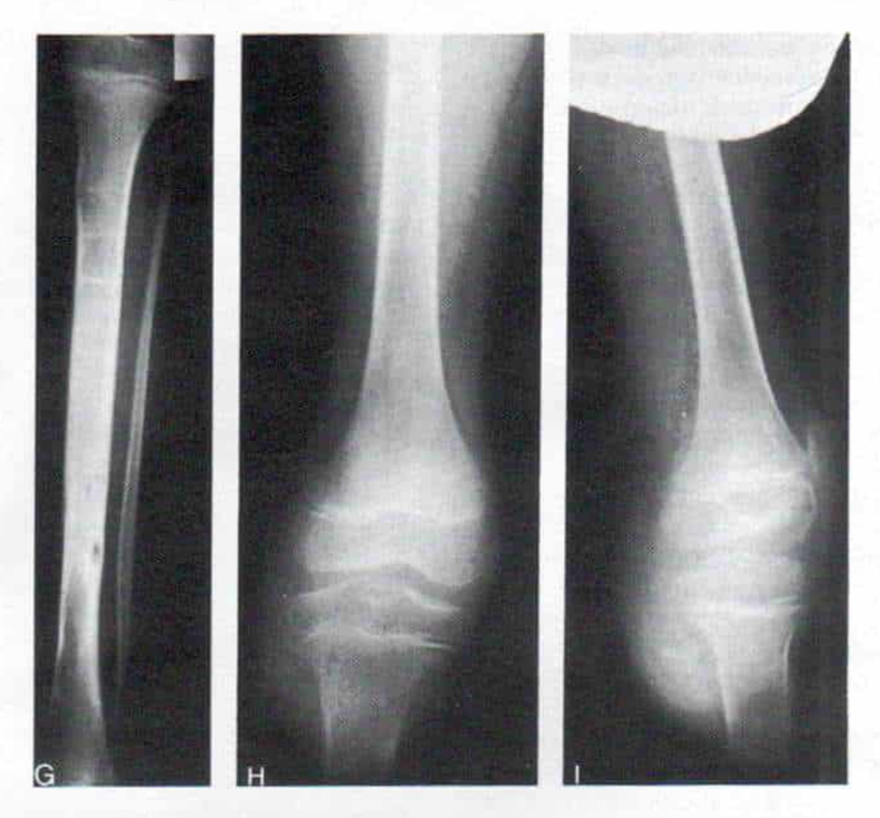


Fig. 3-323 (continuación). Adamantinoma de la tibia en un niño de 3 años.

G, 1 año más tarde se observó recidiva del tumor en el centro del aloinjerto. **H** y **I**, se practicó amputación infrarrotuliana.

ticales); *lóculos* "en burbuja" que comprenden múltiples zonas de rarefacción cortical expandida y separadas por tabiques finos; *lisis en "dientes de sierra"*, por erosión subperiostática externa y fibroesclerosis, que consiste en innumerables zonas pequeñas de rarefacción cortical con bordes escleróticos. Por lo común, es muy pequeña la rarefacción periostática, si la hay. En las lesiones intracorticales puede haber "refuerzos" marginales. En los tipos intramedulares de adamantinoma, el patrón radiográfico puede ser lítico, circunscrito, expansivo multilocular o esclerótico satélite; en raras ocasiones las lesiones intramedulares se asemejan al "panal" reticulado, o son francamente destructoras. La imagen radiográfica sugiere adamantinoma, aunque no es patognomónica de él[69].

La *gammagrafía* con ^{99m}Tc, indicará una mayor captación del núclido en el área lesional. La periferia de la zona de mayor captación corresponde al reborde de la zona reactiva alrededor de la lesión.

La *tomografía computadorizada* delineará con claridad la zona de destrucción ósea (cortical o intramedular), la naturaleza de la zona reactiva en el área de transición, y si hay extensión de tejidos blandos.

La *arteriografía* indica mucha mayor vascularización con conductas vasculares anormales en la zona de osteólisis.

El adamantinoma por lo común está en la etapa 1A cuando el paciente acude por primera vez al médico y no ha recibido tratamiento.

Diagnóstico diferencial

En otros tumores óseos también se observan múltiples zonas de radiolucidez, con una mezcla de esclerosis de las regiones diafisaria y metafisaria de hueso largo. Las *lesiones benignas* por incluir en el diagnóstico diferencial comprenden displasia fibrosa, fibroma no osificante, fibroma desmoplásico, osteoblastoma, displasia osteofibrosa (síndrome

de Campanacci), fibroma perióstico y quiste óseo aneurismático. Hay que descartar el tumor pardo del hiperparatiroidismo. El pseudotumor hemofílico puede producir una imagen radiográfica similar. El quiste óseo hidatídico debe ser considerado en algunos países en desarrollo. En el adulto, la fase lítica de la enfermedad de Paget puede ser tomada erróneamente por adamantinoma de la radiografía. Las *lesiones malignas* por considerar en el diagnóstico diferencial son miosarcoma, fibrosarcoma, sarcoma de células de retículo, sarcoma osteógeno y carcinoma metastásico.

Cuadro patológico

En la inspección a simple vista, el tejido anormal tiene color blanco grisáceo y consistencia firme, con zonas quísticas dispersas de hemorragia.

El cuadro histopatológico varía en diferentes zonas de una misma pieza y de un tumor a otro. En términos generales sigue tres patrones básicos: en *primer* lugar, masas de células epiteliales forman islotes y están rodeadas de células cilíndricas dispuestas en "empalizada". En el centro de la lesión, las células estrelladas están dispuestas en masas anastomóticas elongadas, sobre un estroma de tejido fibroso denso. En el centro del retículo hay áreas quísticas. Esta imagen histológica pudiera ser tomada fácilmente por adenocarcinoma metastásico[4,31]. El *segundo* patrón consiste en islotes de células semejantes a las basales, dispersas en el estroma fibroso. Existen áreas quísticas en las masas epiteliales. Las células de la periferia están dispuestas en empalizada. El *tercer* patrón histológico comprende islotes de epitelio escamoso disperso en todo el estroma fibroso, con signos de formación de perlas. Esta imagen epidérmica recuerda la del carcinoma de células escamosas[36].

En ninguno de los casos publicados hasta la fecha se han identificado tejido de esmalte o dientes. Existe controversia en cuanto a la patogenia del adamantinoma, y algunos autores han propuesto que las células de origen son el angioblasto, la célula sinovial y la célula epitelioide. La *derivación angioblástica* del tumor, desde las células mesenquimatosas vasculares primitivas, es un dato apoyado por la presencia histoquímica de fosfatasa alcalina en los angioblastos endoteliales del tejido lesional, pero dicha enzima está ausente en el adamantinoma verdadero del maxilar inferior[12]. También los estudios de cultivo tisulares del adamantinoma han indicado la formación de fibras de precolágeno, lo cual refuerza la idea del origen mesenquimatoso del tumor[31]. Dahlin[15] se inclina por la génesis angioblástica mesenquimatosa del adamantinoma, y ha propuesto para nombrar a la lesión el término *angioblastoma maligno*, y no adamantinoma[6,12,22,26,35,38,58].

El *origen sinovial* del tumor es sugerido por su patrón histológico bifásico (glandular y fibroso). Se ha pensado que se trata de un sarcoma indiferenciado semejante al sarcoma sinovial[30].

Fischer propuso originalmente que el adamantinoma nacía de epitelio y se desarrollaba originalmente de nidos embrionarios ectópicos de tal tejido, afirmación apoyada más tarde por Lichtenstein[25,36]. Por su aparición común en la tibia, se ha propuesto que por traumatismos se implantan las células basales de la piel dentro del hueso.

Tratamiento

La ablación con márgenes muy angostos suele ocasionar recidiva, y por tal motivo se recomienda eliminar la masa con un borde quirúrgico amplio. En la tibia, si el tumor ha penetrado en el conducto medular, se hace una ablación segmentaria completa para dejar un margen amplio, y para reconstrucción se utiliza un aloinjerto. Si el tumor tiene márgenes precisos y está dentro de la corteza y abarca solamente su plano anterior, se hará un intento para conservar la corteza posterior y facilitar la reconstrucción; sin embargo, hay que saber que tal maniobra conlleva un peligro mayor de recidivas. Si el adamantinoma es "agresivo" y penetra en tejidos blandos o si los intentos de ablación segmentaria han fracasado y hay una reaparición agresiva, cabe hacer una amputación infrarrotuliana o desarticulación de la rodilla. Si surgen metástasis pulmonares se les elimina por extirpación amplia.

Bibliografía

1. Albores Saavedra, J., Diaz Gutierrez, D., and Altamirano Dimas, M.: Adamantinoma de la tibia. Observaciones ultrastructurales. Rev. Med. Hosp. Gral. Mex., *31*:241, 1968.

2. Anderson, C. E., and Saunders, J. B. deC. M.: Primary adamantinoma of the ulna. Surg. Gynecol. Obstet., *75*:351, 1942.
3. Baker, A. H., and Hawksley, L. M.: A case of primary adamantinoma of the tibia. Br. J. Surg., *18*:415, 1931.
4. Baker, P. L., Dockerty, M. B., and Coventry, M. B.: Adamantinoma (so-called) of the long bones. J. Bone Joint Surg., *36-A*:704, 1954.
5. Bell, A. L.: A case of adamantinoma of the femur. Br. J. Surg., *30*:81, 1942.
6. Besemann, E. F., and Perez, M. A.: Malignant angioblastoma, so-called adamantinoma, involving the humerus. A case report. A.J.R., *100*:538, 1967.
7. Bishop, E. L.: Adamantinoma of the tibia. South. Med. J., *30*:571, 1937.
8. Braidwood, A. S., and McDougall, A.: Adamantinoma of the tibia. J. Bone Joint Surg., *56-B*:735, 1974.
9. Bullough, P. G., and Goldberg, V. M.: Multicentric origin of adamantinoma of the tibia. A case report. Rev. Hosp. Spec. Surg., *1*:71, 1971.
10. Campanacci, M., Giunti, A., and Leonessa, C.: Adamantinoma delle ossa lunghi. Chir. Organi Mov., *58*:385, 1969.
11. Campanacci, M., Giunti, A., Bertoni, F., Laus, M., and Gitelis, S.: Adamantinoma of the long bones. The experience at the Istituto Ortopedico Rizzoli. Am. J. Surg. Pathol., *5*:533, 1981.
12. Changus, G. W., Speed, J. S., and Stewart, F. W.: Malignant angioblastoma of bone. A reappraisal of adamantinoma of long bone. Cancer, *10*:540, 1957.
13. Cohen, D. M., Dahlin, D. C., and Pugh, D. G.: Fibrous dysplasia associated with adamantinoma of the long bones. Cancer, *15*:515, 1962.
14. Cohn, B. T., Brahms, M. A., and Froimson, A. I.: Metastasis of adamantinoma sixteen years after knee disarticulation. J. Bone Joint Surg., *68-A*:772, 1986.
15. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978, pp. 296–306.
16. Dameron, T. B., Jr.: Adamantinoma of the appendicular skeleton. Johns Hopkins Med. J., *145*:107, 1979.
17. Delarue, J., Chomette, G., and Brocheriou, C.: Adamantinome du tibia et "dysplasie fibreuse." Ann. Anat. Pathol., *9*:373, 1964.
18. Diepeveen, W. P., Hjort, G. H., and Pock-Steen, O. C.: Adamantinoma of the capitate bone. Acta Radiol., *53*:377, 1960.
19. Dockerty, M. B., and Myerding, H. W.: Adamantinoma of tibia: Report of two new cases. J.A.M.A., *119*:932, 1942.
20. Donna, R., and Dickland, V.: Adamantinoma of the tibia. J. Bone Joint Surg., *48-B*:138, 1966.
21. Dunne, R. E.: Primary adamantinoma of the tibia. N. Engl. J. Med., *218*:634, 1938.
22. Elliott, G. B.: Malignant angioblastoma of long bone. So-called tibial adamantinoma. J. Bone Joint Surg., *44-B*:25, 1962.
23. Enneking, W. F.: Surgical considerations in specific tumors. Adamantinoma. *In* Musculoskeletal Tumor Surgery. Vol. 2. New York, Churchill-Livingstone, 1983, pp. 1488–1492.
24. Ewing, J.: Neoplastic Diseases. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1926, p. 752.
25. Fischer, B.: Über ein primäres Adamantinoma der Tibia. Frankfurter Z. Pathol., *12*:422, 1913.
26. Gikas, P. W., and Headington, J. T.: Angioblastic tumors of bone and skin. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *45-A*:554, 1963.
27. Halpert, B., and Dohn, H. P.: Adamantinoma in the tibia. Arch. Pathol., *43*:313, 1947.
28. Hebbel, R.: Adamantinoma of the tibia. Surgery, *7*:860, 1940.
29. Hertz, J.: Adamantinoma of the long bones. Acta Orthop. Scand., *22*:64, 1952.
30. Hicks, J. D.: Synovial sarcoma of the tibia. J. Pathol. Bacteriol., *67*:151, 1954.
31. Huvos, A. G., and Marcove, R. C.: Adamantinoma of long bones. A clinicopathological study of fourteen cases with vascular origin suggested. J. Bone Joint Surg., *57-A*:148, 1975.
32. Jaffe, H. J.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 213.
33. Johnson, L. C.: Congenital pseudarthrosis, adamantinoma of long bone and intracortical fibrous dysplasia of the tibia. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1355, 1972.
34. King, E. S. J.: Tissue differentiation in malignant synovial tumours. J. Bone Joint Surg., *34-B*:97, 1952.
35. Lederer, H., and Sinclair, A. J.: Malignant synovioma simulating "adamantinoma of the tibia." J. Pathol. Bacteriol., *67*:163, 1954.
36. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 355–362.
37. Lipper, S., and Kahn, L. B.: Case Report 235. Diagnosis: Ewing-like adamantinoma of the left radial head and neck. Skeletal Radiol., *10*:61, 1983.
38. Llombart-Bosch, A., and Ortuno-Pacheko, G.: Ultrastructural findings supporting the angioblastic nature of the so-called adamantinoma of the tibia. Histopathology, *2*:189, 1978.
39. Lodwick, G. S.: Atlas of Tumor Radiology. The Bones and Joints. Chicago, Year Book, 1971, pp. 414–419.
40. Mandard, J. C., LeGal, Y., and Fievez, M.: L'adamantinome des os longs. Ann. Anat. Pathol., *16*:483, 1971.
41. Mangalik, V. S., and Mehrotra, R. M. L.: Adamantinoma of the tibia. Report of a case. Br. J. Surg., *39*:429, 1952.
42. Markel, S. F.: Ossifying fibroma of long bone. Its distinction from fibrous dysplasia and its association with adamantinoma of long bone. Am. J. Clin. Pathol., *69*:91, 1978.
43. Meffley, W. H., and Northrup, S. W.: Adamantinoma of the tibia. J. Int. Coll. Surg., *10*:291, 1947.
44. Meister, E. K., Konrad, E., and Huber, G.: Malignant tumor of humerus with features of "adamantinoma" and Ewing's sarcoma. Pathol. Res. Pract., *166*:112, 1979.
45. Milgram, J. W.: Adamantinoma. A case report. Bull. Hosp. Joint Dis., *35*:55, 1974.
46. Moon, N. F.: Adamantinoma of the appendicular skeleton. A statistical review of reported cases and inclusion of 10 new cases. Clin. Orthop., *43*:189, 1965.
47. Morgan, A. D., and Mackenzie, D. H.: A metastasizing adamantinoma of the tibia. J. Bone Joint Surg., *38-B*:892, 1956.
48. Naji, A. F., Murphy, J. A., Stasney, R. J., Neville, W. E., and Chrenka, P.: So-called adamantinoma of long bones. Report of case with massive pulmonary metastases. J. Bone Joint Surg., *46-A*:151, 1964.
49. Netherlands Committee on Bone Tumours: Radiological Atlas of Bone Tumours. Vol. 1. Baltimore, Williams & Wilkins, 1966, pp. 213–221.
50. Rankin, J. O.: Adamantinoma of the tibia. J. Bone Joint Surg., *21*:425, 1939.
51. Rehbock, D. J., and Barber, C. G.: Adamantinoma of the tibia. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *20-A*:187, 1938.
52. Rosai, J.: Adamantinoma of the tibia—electron microscopic evidence of its epithelial origin. Am. J. Clin. Pathol., *51*:786, 1969.
53. Rosen, R. S., and Schwinn, C. P.: Adamantinoma of limb bone. Malignant angioblastoma. A.J.R., *97*:727, 1966.
54. Ryrie, B. J.: Adamantinoma of the tibia: Aetiology and pathogenesis. Br. Med. J., *2*:1000, 1932.
55. Schajowicz, F.: Adamantinoma of long bones. *In* Tu-

mors and Tumorlike Lesions of Bones and Joints, New York, Springer-Verlag, 1981, pp. 383–389.
56. Schneider, H., and Enderle, A.: Zur Differentialdiagnoze eines metastasierenden Adamantinoma der Tibia und Fibula. Arch. Orthop. Traumatol. Surg., *94*:143, 1979.
57. Schulenburg, C. A. R.: Adamantinoma. Ann. R. Coll. Surg., *8*:329, 1951.
58. Shah, I. C., Castro, F. B., Miller, T. R., and Gerson, G. N.: Malignant angioblastoma (so-called adamantinoma) of humerus. Int. Surg., *57*:753, 1972.
59. Sowa, D. T., and Dorfman, H. D.: Unusual localization of adamantinoma of long bones. Report of a case of isolated fibular involvement. J. Bone Joint Surg., *68-A*:293, 1986.
60. Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: Tumors of bone and cartilage. *In* Atlas of Tumor Pathology. Fascicle 5. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971.
61. Stetsula, V. I.: On the problem of histogenesis of "adamantinoma" of long tubular bones. Vopr. Onkol., *9*:73, 1963.
62. Stoker, D. J.: Case report. Adamantinoma of tibia. Skeletal Radiol., *1*:187, 1977.
63. Theros, E. G., and Ishak, B. W.: An exercise in radiologic-pathologic correlation. Radiology, *89*:747, 1967.
64. Thomas, R. G.: Adamantinoma of the tibia. Br. J. Surg., *26*:547, 1939.
65. Unni, K. K., Dahlin, D. C., Beabout, J. W., and Ivins, J. C.: Adamantinomas of long bones. Cancer, *34*:1796, 1974.
66. van Haelst, U. J. G. M., and de Haas van Dorsser, A. M.: A perplexing malignant bone tumor. Highly malignant so-called adamantinoma or non-typical Ewing's sarcoma. Virchows Arch., *365*:63, 1975.
67. Weiss, S. W., and Dorfman, H. D.: Adamantinoma of long bone. An analysis of nine new cases with emphasis on metastasizing lesions and fibrous dysplasia-like changes. Hum. Pathol., *8*:141, 1977.
68. Willis, R. A.: Pathology of Tumours. London, Butterworth, 1948, p. 280.
69. Wilner, D.: Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Philadelphia, Saunders, 1982, p. 2391.
70. Wolfort, B., and Sloane, D.: Adamantinoma of the tibia. A report of two cases. Bull. Hosp. Joint Dis., *20*:1011, 1938.
71. Yoneyama, T., Winter, W. G., and Milsow, L.: Tibial adamantinoma: Its histogenesis from ultrastructural studies. Cancer, *40*:1138, 1977.
72. Zand, A., Chambers, G. H., and Street, D. M.: So-called "adamantinoma of long bone." Clin. Orthop., *86*:178, 1972.

SARCOMA OSTEOGENO

Es probable que el sarcoma osteógeno, que es el más común de los tumores óseos malignos, provenga de células de la serie mesenquimatosa, que formarían osteoide neoplásico y tejido óseo de manera directa o indirecta por crecimiento rápido del tumor a través de la fase cartilaginosa del desarrollo.

El *sarcoma osteógeno clásico* aparece en el interior de un hueso. Una entidad afín pero diferente de la lesión central sería el *sarcoma osteógeno yuxtacortical*, que aparece en relación con el periostio y tejido conectivo paróstico inmediato; es menos común, pero conlleva un pronóstico mucho mejor. El *osteosarcoma endóstico* es una variante del osteosarcoma paróstico, que nace dentro del hueso a partir del endostio; es un tumor maligno de baja gradación que crece con lentitud y envía metástasis tardíamente. El *osteosarcoma telangiectásico* es una lesión de alta gradación maligna que muestra pocos signos de osificación, pasa por cambios quísticos y necróticos por su crecimiento rápido; son frecuentes las fracturas patológicas del hueso debilitado por el proceso osteolítico que lo destruye con rapidez[58,75,126]. En los niños no aparece el *sarcoma de Paget*[69,70,109,141]. En esta sección expondremos lo referente al sarcoma osteógeno clásico.

Sarcoma osteógeno clásico

Por lo regular, el tumor aparece entre los 10 y 25 años de edad, aunque puede ser detectado en niños incluso de 5 años y en personas de 50 años. Cuando surge el sarcoma osteógeno en una persona de mayor edad, hay que considerar la posibilidad de cancerización de una osteopatía benigna preexistente, como la enfermedad de Paget de hueso o la displasia fibrosa[80,130,145].

La incidencia en el varón es casi igual a la de la mujer.

El tumor por lo común está situado cerca de la región metafisaria de un hueso largo, pero a veces puede surgir en la diáfisis. Los sitios más comunes son el extremo inferior del fémur y el superior de la tibia, y ellos comprenden más del 50% de los casos. Le siguen en frecuencia los extremos superiores del húmero y del fémur. En raras ocasiones aparece en peroné, huesos de la pelvis o la columna vertebral[56,57,60,102,123,136]. Esto haría más raro que aparezca en la porción distal de una extremidad (mano o pie)[46]. Sin embargo, se ha descrito el tumor prácticamente en todos los huesos del cuerpo. En la literatura sobre el tema hay innumerables señalamientos de sarcoma osteógeno múltiple o multicéntrico*.

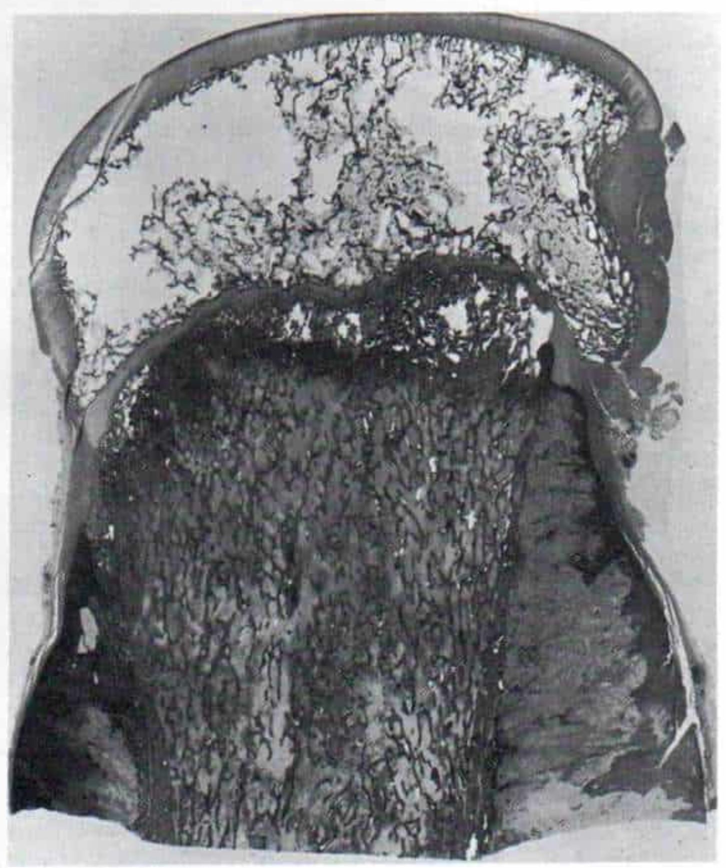
Cuadro patológico. El tumor por lo común inicia su desarrollo en la cavidad medu-

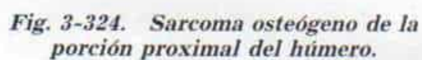
* Consúltense las referencias 4, 16, 31, 61, 62, 68, 101, 106, 128, 146, 164.

lar de un hueso largo cerca de la metáfisis, pero para la fecha en que se le identifica, ha penetrado ya y se ha extendido por la corteza y "elevado" el periostio (fig. 3-324). En casos más avanzados puede romper la barrera perióstica y detectarse una masa tumoral de tejido blando que invade el músculo vecino. En términos generales, la porción central de la neoplasia tiene una osificación más intensa que las zonas periféricas. Las porciones osificadas tienen consistencia "arcillosa" y un aspecto amarillento, las zonas más celulares son elásticas y de color blanquecino. En un corte sagital de la pieza amputada no se diferencian fácilmente los límites del extremo epifisario del tumor. Hay transgresión menos frecuente de la fisis que de la pared cortical, y permanece indemne hasta fecha más tardía de la evolución, momento en que el cartílago hialino articular sirve para bloquear la extensión de la neoplasia dentro de la articulación. Se ha señalado una extensión transepifisaria[52,167]. En el extremo diafisario, el tumor asume la forma de un "tapón" cónico que marca el límite de crecimiento de la lesión en sentido longitudinal en la diáfisis. A veces hay zonas indemnes en la extensión, hecho que es importante recordar para precisar el nivel óptimo de amputación.

El diagnóstico histológico del sarcoma osteógeno es sencillo si en el estudio microscópico se advierte la presencia de estroma sarcomatoso franco y la formación directa de osteoide neoplásico y hueso (fig. 3-325). Sin embargo, en algunas piezas patológicas no se demuestra hueso osteoide tumoral y dentro de las células tumorales están entremezclados cordones de colágena. En las zonas anaplásicas, la neoplasia consistirá en células pleomórficas con poca sustancia intercelular. En otros tumores, el signo predominante es el cartílago neoplásico y células fusiformes atípicas.

Aegerter ha dividido en cuatro tipos el cuadro microscópico del sarcoma osteógeno. En la primera forma, el dato predominante es la producción de osteoide; en la segunda, se forman osteoide y cartílago; en la tercera,




Fig. 3-324. Sarcoma osteógeno de la porción proximal del húmero.

Microfotografía de un corte sagital de la pieza amputada. El cáncer está en la metáfisis; perforó la corteza y ha levantado el periostio. La fisis no está corta; a veces es traspasada a finales de la evolución de la neoplasia (× 10).

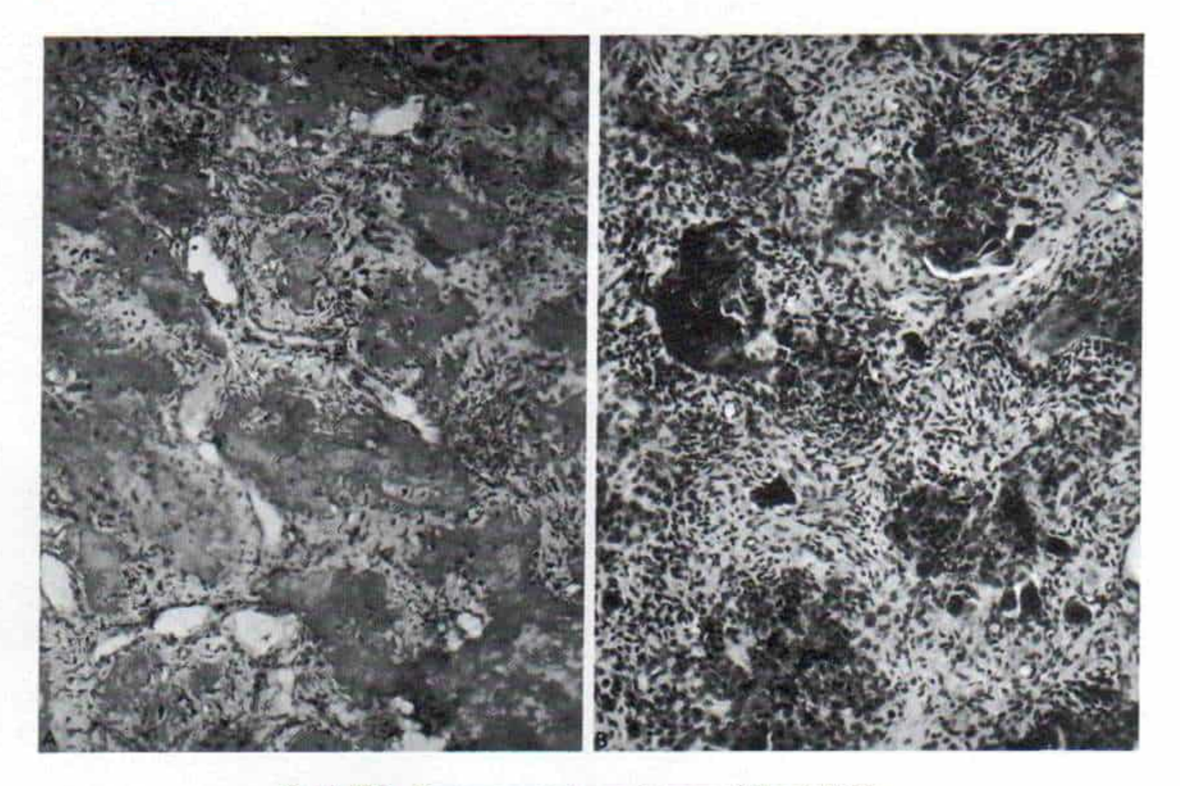


Fig. 3-325. Sarcoma osteógeno: imagen histopatológica.

A, microfotografía que indica el estroma sarcomatoso y la formación directa de osteoide y hueso neoplásicos (× 10).

no se produce osteoide ni cartílago, pero sí colágena, y en la cuarta hay pocos signos (o no los hay) de la presencia de estas sustancias intercelulares[2]. Los intentos de correlacionar los cuatro tipos histológicos con la evolución clínica del sarcoma osteógeno han sido inútiles. Con base en los datos histopatológicos solos, el cirujano no puede prever la rapidez de crecimiento, la aparición de metástasis o la duración de la supervivencia. No se sabe la importancia pronóstica del número de figuras mitóticas, y en el mejor de los casos podría ser un índice de la rapidez de crecimiento.

Signos clínicos. El síntoma inicial es el dolor local en la porción afectada; en los comienzos es intermitente, pero en cuestión de semanas se torna intenso y constante. Puede haber el antecedente de traumatismo que haya desencadenado molestias por el tumor. Si afecta a una extremidad pélvica, puede surgir claudicación o marcha antálgica. Al evolucionar el problema, el operador puede palpar una masa local dura y fija. También puede aumentar el calor y la sensibilidad locales a la presión. Su firmeza varía con la magnitud de la osificación. El tumor puede volverse visible conforme aumenta de tamaño. Otros datos son la limitación del movimiento articular y la atrofia por desuso de los músculos.

En el momento del diagnóstico, el estado general de salud del niño suele ser satisfactorio, aunque a veces en casos de neoplasia con crecimiento rápido quizá desde las primeras fases ya hubo metástasis a pulmones y el estado general puede ser muy insatisfactorio. El dato inicial puede ser la fractura patológica a través de la lesión.

Signos radiográficos e imaginológicos. El cuadro radiográfico inicial y típico de un sarcoma osteógeno es el de cambios destructivos y osteoblásticos (figs. 3-325 a 3-329)[47,72,78,79,94]. La neoplasia por lo común comienza de manera excéntrica en la región metafisaria de un hueso largo. La lisis ósea se manifiesta por pérdida

del patrón trabecular normal y la aparición de defectos radiolúcidos irregulares poco delimitados, de bordes imprecisos. La formación de hueso nuevo puede ser neoplásica o reactiva, y asume la forma de zonas de mayor radioopacidad.

Se advierte que hay invasión de la corteza por el tumor en crecimiento, lo cual se aprecia por destrucción de la pared cortical y elevación del periostio. La imagen de "explosión" solar es producida por la formación de espículas de hueso nuevo depositadas en sentido perpendicular a la diáfisis en los vasos que pasan del periostio a la corteza. El triángulo de Codman tiene su base en sentido perpendicular a la diáfisis y es producido por el hueso nuevo reactivo subperióstico. No es característico del sarcoma osteógeno, porque también aparece en la osteomielitis y en el sarcoma de Ewing. En las radiografías se advierte una masa de tejido blando conforme avanza el tumor y perfora la corteza. Pueden surgir fracturas patológicas.

La tomografía lineal y la computadorizada son de enorme utilidad para mostrar los detalles de la lisis ósea y de la producción de hueso por parte del tumor, dentro de la lesión. El hueso neoplásico es amorfo y no está orientado en la dirección de las líneas de tensión (fig. 3-330). Hay delineación precisa de las zonas de erosión cortical por el tejido neoplásico y el grado de extensión de tejidos blandos, y la relación del tumor extracompartimental con los planos aponeuróticos se ha demostrado netamente por medio de tomografía computadorizada. La tomografía mencionada identifica con precisión metástasis ocultas de 2 mm o más en huesos largos. También identifica las metástasis pulmonares de 3 mm de diámetro o más. Hay que destacar que con las radiografías corrientes de tórax (proyecciones dobles en inspiración y espiración) se detectarán nódulos metastásicos de 10 mm o más de diámetro, y con la tomografía corriente las lesiones metastáticas detectables tienen de 5 a 10 mm. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de la tomografía computadorizada en pulmones, para la clasificación del osteosarcoma por etapas [27, 40, 41, 44,76,91,162]. La experiencia con la resonancia magnética es muy prometedora y, al parecer, tiene la misma utilidad que la tomografía computadorizada[14]. Tachdjian recomienda utilizar las dos técnicas en la clasificación del osteosarcoma, desde el preoperatorio.

La *gammagrafía de hueso* con ^{99m}Tc señalará mayor incremento en la captación del radionúclido, hecho que se debe a la formación activa de hueso tumoral nuevo (fig. 3-331). La vascularización de la lesión intensifica la intensidad de la captación. Por lo común, los márgenes de la actividad mayor del isótopo señalan la extensión del osteosarcoma; sin embargo, no es absoluto, porque el tumor puede rebasar los márgenes de mayor captación del radionúclido.

La *angiografía* es de gran utilidad para definir la magnitud de la extensión en tejidos blandos y su relación con estructuras neurovasculares vecinas. La fase arterial inicial demuestra la neovascularización reactiva alrededor del tumor que penetra en los tejidos blandos, en tanto que la fase venosa tardía indica la vascularidad intrínseca como "hiperemia tumoral"[26,96,137,186]. La angiografía es de utilidad particular cuando se combina la conservación de la extremidad con la ablación radical del sarcoma osteógeno.

Datos de laboratorio. El nivel de fosfatasa alcalina en suero aumenta en el osteosarcoma, y ello refleja la osteogénesis del tejido neoplásico. El grado de incremento de tal enzima corresponde a la actividad de los osteoblastos neoplásicos dentro de la lesión y del tamaño del tumor. El curso del osteoblastoma puede vigilarse por mediciones seriadas de los niveles de fosfatasa alcalina en suero, y después de ablación del tumor los niveles mencionados se acercan a lo normal, aumentan cuando surgen metástasis y recidivas. Se utilizan mediciones seriadas de los niveles de fosfata alcalina sérica para valorar la reacción a la quimioterapia.

Un signo inmunológico en el sarcoma osteógeno es la presencia de anticuerpos antisarcoma en el suero, detectado por medio de las hemaglutininas o por precipitinas contra extracto de osteosarcoma. Con la ablación del tumor aumenta el nivel de anticuerpos antisarcoma identificables, y al surgir las metástasis y las recidivas disminuye tal nivel[113,124]. Los inconvenientes de este método inmunológico para vigilar el comportamiento biológico del osteosarcoma incluyen su dificultad técnica y la falta de material tumoral suficiente.

A B C



Fig. 3-326. Sarcoma osteógeno de la posición distal del fémur en una niña de 12 años.

A y **B**, radiografías del fémur. El patrón trabecular normal se ha perdido por acción del hueso neoplásico que invadió la corteza y elevó el periostio. Adviértase la imagen en "explosión solar" y el triángulo de Codman. El tapón cónico del tumor en la posición media de la diáfisis (se advierte mejor en la vista lateral), señala el límite proximal de la lesión a todo lo largo de tal estructura. Ante la imagen radiográfica típica se aplicaron 1000 r inicialmente y se extrajo tejido para biopsia. **C**, radiografía del fémur después de aplicación de 8000 r. **D**, la radiografía de la pelvis indica la desarticulación de la cadera derecha. El paciente está vivo y en buen estado 19 años después de la eliminación de la extremidad.

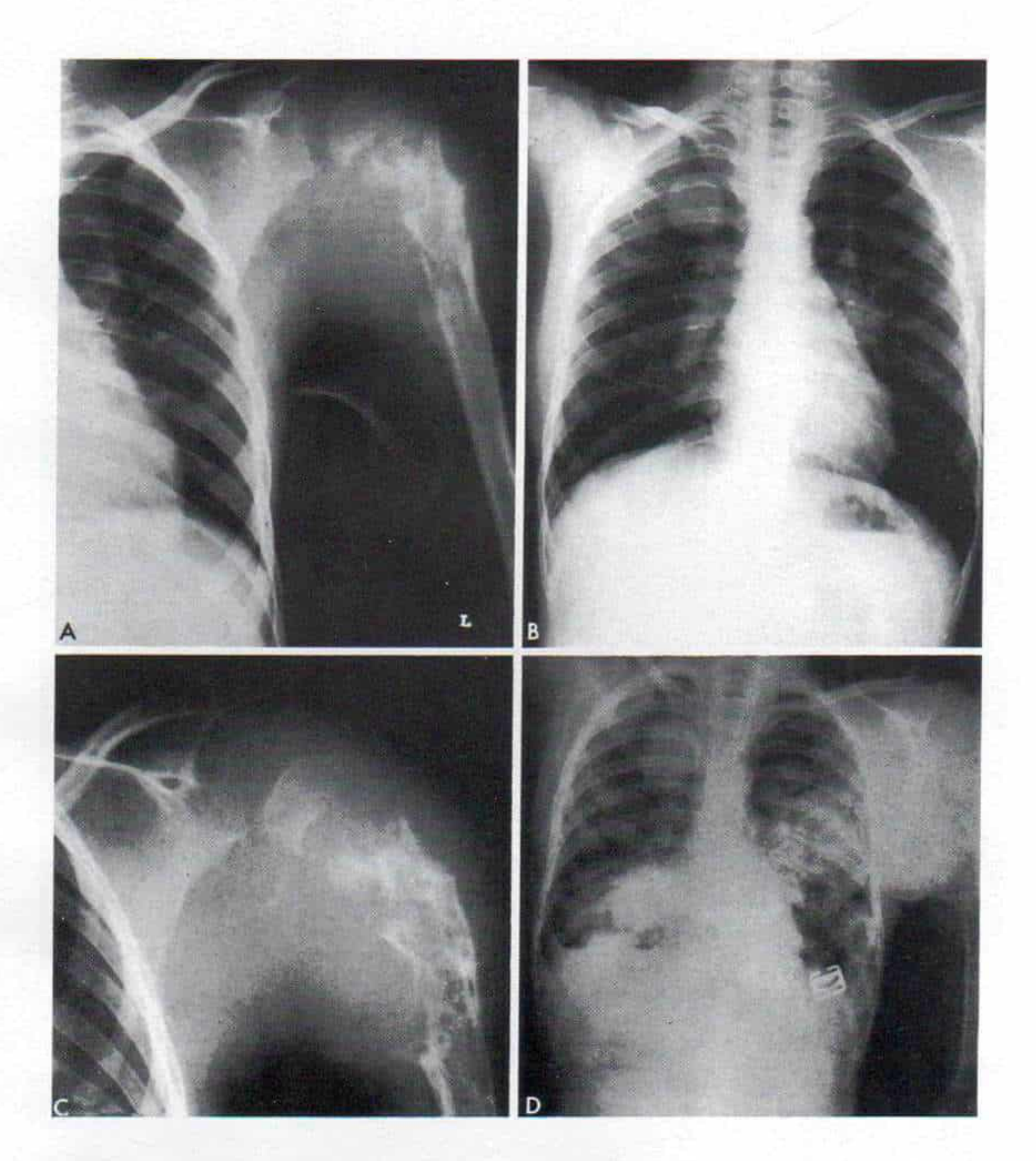


Fig. 3-327. Sarcoma osteógeno de la posición proximal del húmero izquierdo en un niño de 12 años.

El niño se quejaba de dolor en el brazo y hombro izquierdos, que había persistido durante 1 mes. **A,** radiografía del húmero izquierdo en que se advierte la lesión cancerosa. **B,** radiografía de tórax en que se identifica una metáfisis en el lóbulo superior derecho. Se aplicaron radiación y quimioterapia paliativas. **C,** 2 meses después; radiografía del húmero izquierdo. **D,** la radiografía de tórax, hecho 3 meses después de la primera, indicó metástasis difusa en los pulmones. El paciente falleció unos días más tarde.

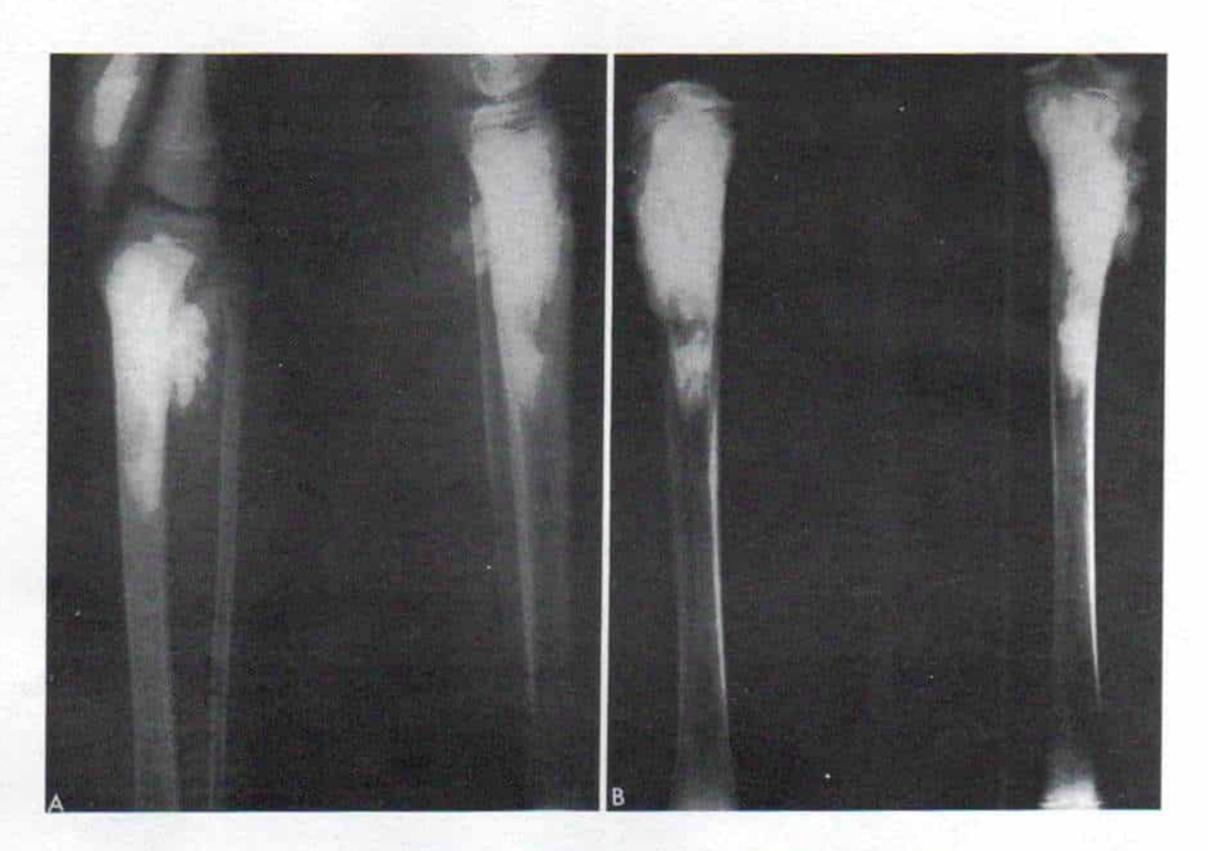


Fig. 3-328. Sarcoma osteógeno de la porción proximal de la tibia.

A, radiografías iniciales. Se practicó desarticulación de la rodilla. **B,** radiografías de la tibia amputada.



Fig. 3-329. Sarcoma osteógeno de la posición distal del fémur derecho.

A y **B**, fotografías del paciente, que señalan la masa en el muslo derecho, en su porción inferior. (*La ilustración continúa en la página siguiente*).

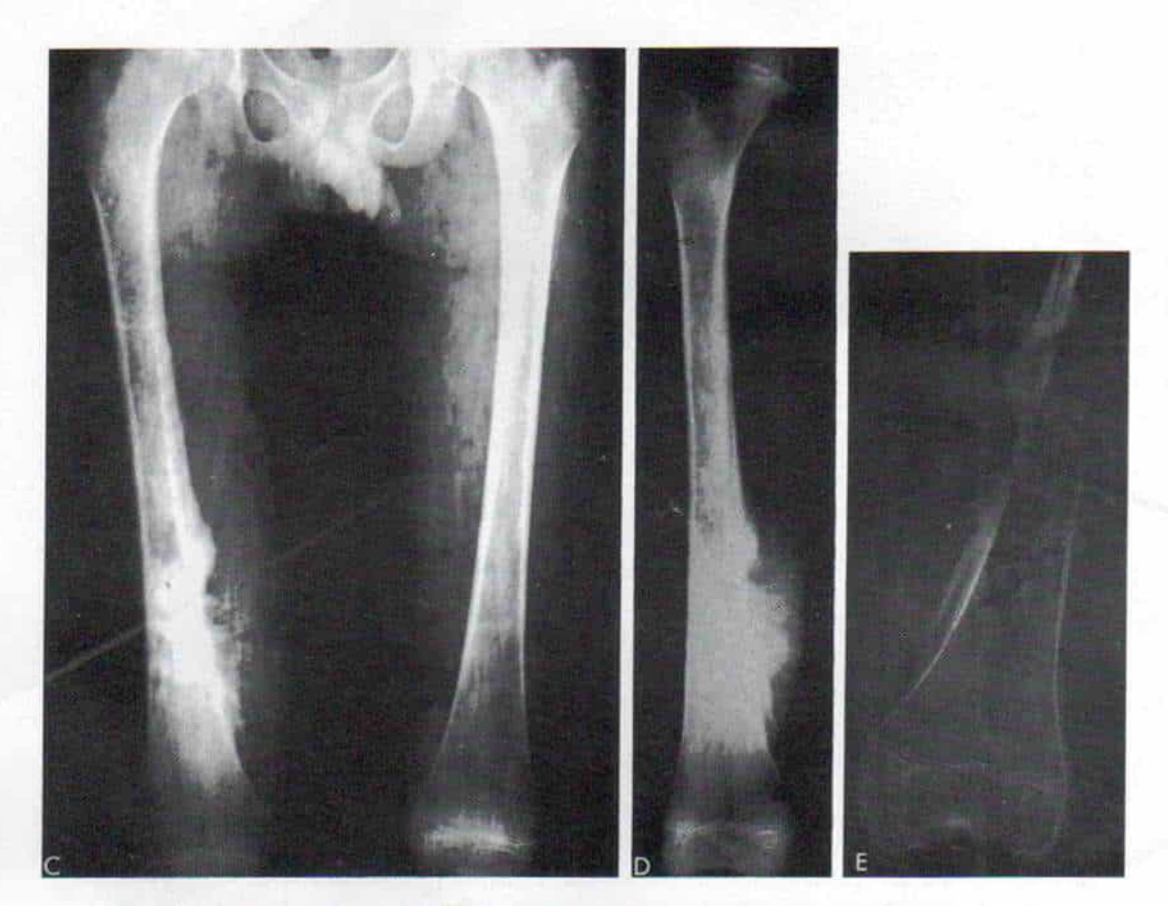


Fig. 3-329 (continuación). Sarcoma osteógeno de la posición distal del fémur derecho.

C y **D**, radiografías de los dos fémures. Adviértanse la imagen en "explosión solar" en las zonas de mayor radioopacidad (hueso neoplásico) y de radiolucidez (destrucción de hueso). **E**, radiografía de la pieza extirpada.

Clasificación por etapas, biopsia y tratamiento

El sarcoma osteógeno se trata por ablación radical y quimioterapia coadyuvante. Su diagnóstico clínico y radiográfico debe siempre confirmarse por estudio histológico de tejido adecuado obtenido por biopsia abierta antes del tratamiento definitivo. Algunos de los cuadros benignos con los que puede confundirse fácilmente el sarcoma osteógeno son un callo exuberante en una fractura por fatiga, osteomielitis subaguda, miositis activa osificante, quiste aneurismático de hueso y granuloma eosinófilo. Entre las lesiones cancerosas que hay que incluir en el diagnóstico diferencial están el sarcoma de Ewing, el fibrosarcoma y el carcinoma metastásico.

Clasificación por etapas. Antes de intentar la biopsia abierta se necesita la clasificación perfectamente planeada de las etapas de la lesión. Las metas de tal método son definir el diagnóstico histológico final; identificar la magnitud de la extensión local de la neoplasia y descubrir metástasis a distancia. La clasificación por etapas y la biopsia abierta deben ser del dominio del cirujano que practicará la operación definitiva. Es difícil precisar la extensión local de la enfermedad después que en otros centros médicos se ha hecho biopsia, y es inexacto por la alteración de los planos tisulares, la formación de hematoma y la cicatrización de la herida. Al escoger la técnica quirúrgica precisa es de suma importancia saber si existen barreras naturales contra la extensión del tumor. ¿La lesión está dentro de un compartimiento, es decir, limitada por barreras naturales contra la extensión tumoral, o está fuera de dicho compartimiento, sin barreras proximales, distales o periféricas a la extensión tumoral? En la clasificación por etapas el médico debe valorar con todo detenimiento el compartimiento muscular y la proximidad del tumor a estructuras neurovasculares. ¿Es factible "salvar" la extremidad?

En la fase preoperatoria se practicarán los siguientes estudios diagnósticos en la clasificación del sarcoma osteógeno, por etapas: 1) anamnesis y exploración física completas; 2) hematimetría completa con recuento diferencial, velocidad de eritrosedimentación y niveles séricos de calcio, fosfatos y fosfatasa alcalina; 3) radiografía corriente de la zona afectada y del tórax; 4) gammagrafía con ^{99m}Tc y en casos escogidos, también citrato de ^{67}G; 5) tomografía lineal para valorar la magnitud de la extensión longitudinal intraósea; 6) tomografía computadorizada de la porción afectada por el tumor primario, y del tórax (para descartar metástasis); 7) resonancia magnética nuclear, y 8) angiografía periférica biplanar en casos escogidos, especialmente si se planea salvar la extremidad.

Desde el comienzo es necesario consultar al oncólogo, al radiólogo y al patólogo especializados en pediatría, porque deben participar en la clasificación por etapas y en las decisiones clínicas y quirúrgicas. Si la clasificación mencionada, la biopsia abierta y el estudio histopatológico de cortes por congelación señalan que el tumor es sarcoma osteógeno, el oncólogo pediatra (que también es hematólogo) debe practicar un estudio de la médula ósea cuando el niño esté bajo anestesia general. El tratamiento del sarcoma osteógeno es multidisciplinario. Los pacientes deben tratarse en centros médicos especializados en oncología pediátrica.

Biopsia. Antes de practicar biopsia abierta, el cirujano debe entrever el diagnóstico diferencial y la extensión local de la lesión; antes de escoger el sitio para la incisión debe saber los principios de la cirugía para "salvamento" de extremidades y los colgajos de amputación. En la página 1254 se presentan los detalles técnicos de la biopsia. Es de suma importancia corroborar el sitio de obtención de tejidos por medio de radiografías en el quirófano, y el cirujano debe ordenar la práctica de cortes por congelación para asegurar que se cuenta con tejido útil para el diagnóstico. También de la pieza de tejido se harán cultivos. Consúltese al patólogo antes de la biopsia respecto a tinciones especiales, citología, microscopia electrónica e inmunocitoquímica.

Existe siempre el peligro de que el tumor se disemine como consecuencia de la biopsia abierta, y para evitar que se dispersen las células neoplásicas en los conductos vasculares es recomendable utilizar un dispositivo (bisturí) de diatermia para coagulación en la biopsia. Los partidarios de la ablación inmediata sostienen que con la biopsia se difiere el tratamiento radical, y la ablación amplia, definitiva e inmediata del sarcoma osteógeno requiere una correlación precisa de tipo clí-

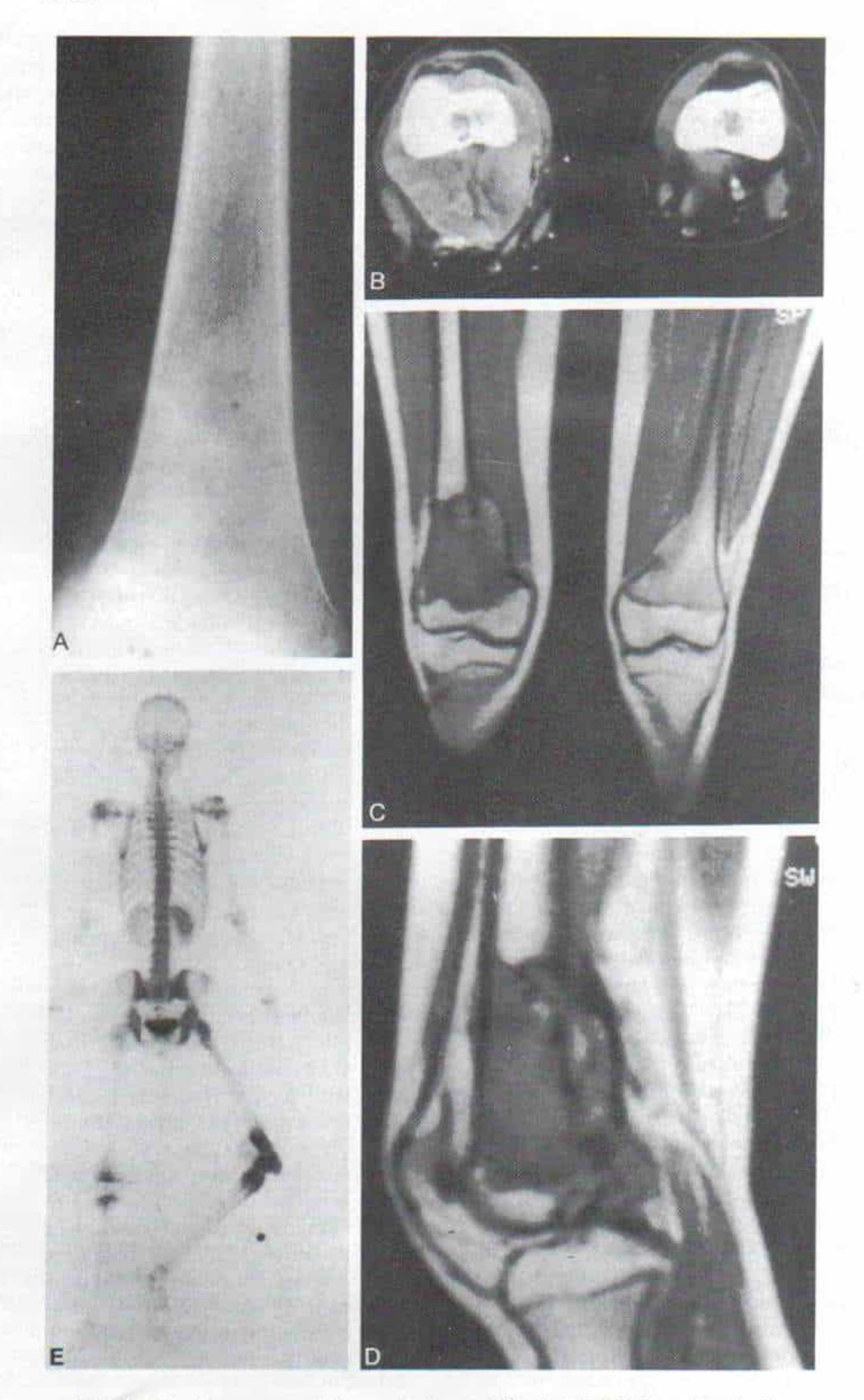


Fig. 3-330. Sarcoma osteógeno de la porción distal del fémur izquierdo.

A, radiografía simple anteroposterior. Se advierte la lesión esclerótica en la metáfisis distal y la diáfisis inferior, **B**, tomografía computadorizada en que se observa el tumor "osteógeno". **C** y **D**, imágenes de resonancia magnética en que se identifica la extensión del tumor y su relación con el tejido blando poplíteo. **E**, gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc en que hay una mayor captación del nucléido en la región metafisaria del fémur distal.

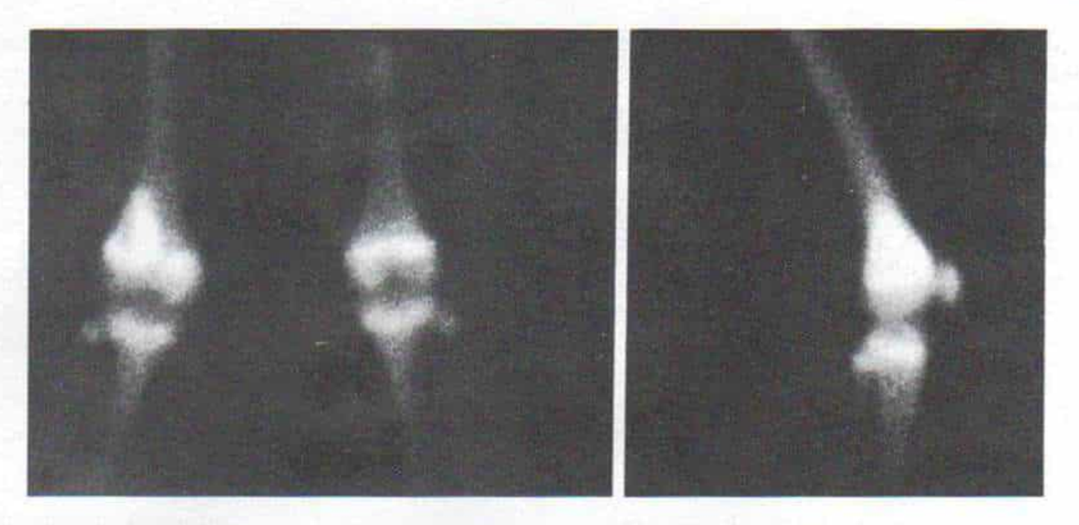


Fig. 3-331. Sarcoma osteógeno de la metáfisis distal del fémur derecho.

Las imágenes gammagráficas con ^{99m}Tc indican una mayor captación intensa en el área lesional.

nico, radiológico y patológico. El patólogo experto debe hacer un diagnóstico exacto con base en su estudio de los cortes por congelación, pero nunca está justificado amputar un miembro con una lesión benigna como resultado del diagnóstico "exagerado" de cáncer. Es mejor depender de los cortes permanentes para el diagnóstico final, y en caso de incertidumbre y duda, lo más conveniente es recurrir a un experto.

Las técnicas utilizadas en la amputación inmediata son: aplicación de torniquetes dobles y práctica de la amputación en un nivel escogido entre los dos torniquetes; nueva preparación aséptica y colocación de nuevos lienzos quirúrgicos, y empleo de batas e instrumentos quirúrgicos distintos y estériles, y cierre meticuloso del sitio primario de la lesión. En la actualidad, Tachdjian no recomienda la amputación inmediata en el tratamiento del sarcoma osteógeno, porque los resultados han sido muy desalentadores y la cifra de supervivencia quinquenal sólo ha llegado del 10 al 15%. Las células tumorales pueden penetrar en la circulación desde el comienzo y alojarse en los pulmones y otras zonas, en la forma de micrometástasis. La amputación inmediata no destierra el desarrollo y crecimiento de estos focos metastásicos. En el pasado Ferguson recomendó diferir la amputación hasta que se llegara a un período "inactivo" y recomendó más bien utilizar radiación[59]. Cade recomendó diferir la amputación durante 6 meses y si al final de ese lapso no se identifican metástasis pulmonares, seccionaba el miembro afectado[17]. Green recomendó el siguiente plan: en primer lugar, radiación breve antes de la biopsia, con una dosis de 1000 a 2000 r en 5 a 6 días, y el mismo día de la última sesión radiológica, practicar biopsia abierta (la aplicación de esta dosis de radiación por lo común no altera la interpretación histológica, pero puede lesionar las células tumorales que podrían pasar a la circulación en el momento de la biopsia); en segundo lugar, biopsia abierta adecuada; en tercer término, radiación después de la biopsia con dosis de 6000 a 8000 r en fracciones, y en cuarto lugar amputación inmediata al final de este ciclo de radioterapia[71].

Los planes anteriores se hicieron en una época en que no se contaba con los quimioterápicos que son eficaces contra el sarcoma osteógeno. El advenimiento de agentes nuevos ha cambiado el protocolo terapéutico de ese tumor. El pronóstico ha mejorado, y otros factores en la mejoría de la supervivencia quinquenal son diagnóstico temprano, definición quirúrgica minuciosa de las etapas, y planeación meticulosa del tratamiento operatorio. En el pasado, el curso natural del sarcoma osteógeno clásico tratado por la sola amputación o por este método y también radioterapia, era la aparición de metástasis pulmonares en 8 a 10 meses y la muerte por metástasis diseminadas en término de 24 meses desde el diagnóstico. En la actualidad,

con el diagnóstico temprano, la clasificación precisa por etapas y la ablación radical apropiada, con quimioterapia antes y después de la operación, el pronóstico es mucho más satisfactorio. Rosen y colaboradores calcularon que el 80% de esos casos no tenían enfermedad en la vigilancia hecha a los 5 años[152]. En la actualidad, los quimioterápicos utilizados son metotrexato en altas dosis (HD MTX); factor citrovorum en dosis "de rescate" (CFR), adriamicina, y una combinación de bleomicina, ciclofosfamida y dactinomicina (BCD). Con investigación intensiva, quizá en el futuro se cuente con fármacos mejores. La quimioterapia es tarea del oncólogo pediatra. Tachdjian tiene por costumbre internar en un hospital en la sección de ortopedia y oncología (servicio mixto) al paciente de sarcoma osteógeno u otros tumores cancerosos musculoesqueléticos. Después del período inmediato a la cirugía definitiva se lleva al paciente al servicio de oncología.

El término *sarcoma osteógeno* incluye muy diversos tipos celulares cancerosos con grados distintos de malignidad. La respuesta a la quimioterapia, es decir, metotrexato y factor citrovorum en altas dosis, es variable; con tal tratamiento se advierte respuesta muy satisfactoria en los tipos osteoblástico, telangiectásico, histiocitomatoso fibroso y fibrosarcomatoso del sarcoma osteógeno; sin embargo, el tipo de sarcoma de células pequeñas muestra respuesta inadecuada. Esta última variedad es más sensible a la adriamicina y a la combinación de bleomicina, ciclofosfamida y dactinomicina.

Plan de tratamiento. El plan de tratamiento del sarcoma osteógeno es el siguiente: en primer término, biopsia abierta para hacer el diagnóstico definitivo; *en segundo término,* quimioterapia coadyuvante durante 4 a 6 semanas en el preoperatorio. Sus ventajas son: aplaca el edema y disminuye el tamaño de la neoplasia primaria y permite la cirugía de "salvamiento" del miembro; mejora el conocimiento de los fármacos utilizados al determinar la respuesta del tumor primario a un quimioterápico específico o agentes en el paciente individual, y de este modo, es factible administrar los agentes mencionados que sean eficaces de manera óptima, en el postoperatorio. En el sujeto que no mejore, el agente o agentes son sustituidos por otros eficaces. La administración oportuna de los quimioterápicos, sin son eficaces, destruirá micrometástasis ocultas y microextensiones no manifiestas, y así mejorará el pronóstico global de supervivencia. *En tercer lugar,* después de la cirugía definitiva se inicia la quimioterapia coadyuvante adicional durante 12 meses. La selección de la quimioterapia coadyuvante después de la cirugía definitiva depende de la valoración de la magnitud de la destrucción de células tumorales, como se demuestra en el estudio histológico de la masa primaria extirpada.

En el grado I, el efecto es mínimo o nulo.

En el grado II, la respuesta es parcial, con necrosis del 50 al 90% del tumor.

En el grado III, la necrosis tumoral es mayor del 90%, pero en algunos cortes histológicos se advierten focos netos de tumor viable.

En el grado IV, no hay células tumorales viables en ninguno de los cortes histológicos.

En los grados I y II cambian las respuestas a los quimioterápicos. Tal individualización de la quimioterapia coadyuvante mejora netamente el pronóstico[152].

La capacidad de que surjan metástasis con el sarcoma osteógeno varía con su tipo: el sarcoma osteógeno paróstico y el endóstico muestran baja gradación (G), y su potencial metastásico es menor del 10%, en tanto que el osteosarcoma clásico, el osteógeno por radiación y osteógeno que surge en el marco de enfermedad de Paget, tienen una capacidad alta (G) que excede del 10%. Existe uniformidad de criterios en cuanto a que la parte afectada por el sarcoma debe ser extirpada; sin embargo, persiste la controversia respecto a si el control local operatorio del tejido canceroso debe hacerse por ablación local amplia (propuesto por los partidarios del salvamiento del miembro), o por amputación del miembro (ablación amplia por técnica transmedular o resección radical por desarticulación).

Antes de la ablación quirúrgica del tumor primario es esencial descartar la existencia de metástasis. El sarcoma osteógeno se disemina desde fecha temprana a los pulmones, y por tal motivo además de las radiografías corrientes, el cirujano debe ordenar la práctica de estudios tomográficos lineal y computadorizado del tórax. También convienen los estudios gammagráficos. A veces se necesita que transcurran meses para que las metástasis alcancen diámetro suficiente y se identifiquen en las radiografías corrientes.

Salvamento del miembro. La decisión de salvar al miembro se basa en el principio de que la porción de la extremidad que aún sea útil debe conservarse a condición de que no disminuya la supervivencia global del sujeto. La quimioterapia coadyuvante quirúrgica (metotrexato en altas dosis en el sarcoma osteógeno) ha vuelto factible el salvamento de extremidades si el diagnóstico se hace en forma temprana, el tumor todavía es intracompartimental y no hay afectación de estructuras neurovasculares. Otros complementos quirúrgicos del salvamento son la radioterapia y la inmunoterapia. La proximidad de estructuras vitales es otra consideración más importante que el tamaño del tumor. La meta de salvar miembros es conservar y lograr su función máxima[134].

En el miembro inferior, entre las consideraciones fundamentales están la estabilidad y la longitud del miembro, en tanto que en el superior las metas buscadas son destreza y sensación. Los inconvenientes de la técnica mencionada son que la porción conservada puede sufrir desfiguramiento (como sería después de la plastia de Van Nes por rotación), surge un mayor peligro de recidiva local y también existe la posibilidad de no erradicar lesiones.

El tratamiento del sarcoma osteógeno, entre las medidas de conservación del miembro están ablación de todo el hueso afectado (peroné, radio o cúbito de tal manera que la extremidad queda con un solo hueso), clavícula, omóplato y hemipelvis, y la ablación local y la reposición de la porción extirpada por un "espaciador". El segmento eliminado "en bloque" de la diáfisis de un hueso largo puede ser sustituido por un autoinjerto (como el de peroné vascularizado, injerto masivo de hueso o autoinjerto por deslizamiento), o por un aloinjerto. Si la resección local incluye todo el extremo epifisario de un hueso largo, el cirujano puede sustituirlo por una prótesis interna o por un aloinjerto. Otra posibilidad sería fusionar la articulación por medio de artrodesis por deslizamiento o artrodesis con aloinjerto. Si se coloca en un niño en crecimiento una prótesis interna, cuando alcance la maduración esquelética se tornará un problema la desigualdad de longitud de la extremidad; puede tratarse al intercambiar la prótesis por otra más larga y de mayor tamaño, o contar con una prótesis ajustable que pueda alargarse. Otro problema con las prótesis en los niños es su durabilidad, por su conducta hiperactiva, vigorosa e irresponsable. Otros problemas de la sustitución ósea por "espaciadores" incluyen el gran tamaño de los tumores, el ataque de aponeurosis y hueso (ataque extracompartimental), y fracaso de la ablación primaria, con reaparición de las lesiones y de la masa primaria. En tales casos, si el cáncer afecta las porciones distal o proximal del fémur y está fuera del compartimento y ataca vasos o piel, y en casos de fracaso del tratamiento primario, una alternativa sería la plastia de Van Nes por rotación, para así lograr la conservación parcial de la extremidad[83,95,153,167]. Al practicar la plastia por rotación es esencial valorar el crecimiento ulterior de las extremidades inferiores para que al llegar la maduración esquelética el tobillo esté nivelado con el contralateral normal (lámina 29, cáp. 2).

Amputación. El nivel de amputación depende del análisis detenido de las radiografías corrientes, de las técnicas de gammagrafía ósea con ^{99m}Tc —y citrato de ^{67}G— la tomografía lineal y computadorizada, y los estudios de resonancia magnética nuclear. Las investigaciones quirúrgicas anteriores deben practicarse inmediatamente antes de la operación definitiva, después de completar la quimioterapia coadyuvante en el preoperatorio. Entre los problemas netos están metástasis ocultas y recidiva del sarcoma osteógeno en el muñón de amputación[51,56,116]. Tachdjian se orienta más bien por una ablación radical y no por una técnica amplia, si existe duda. Se describen e ilustran en las láminas 42 a 50 las técnicas de amputación y desarticulación en diversos niveles en las extremidades escapular y pélvica.

El niño y sus padres necesitan apoyo psicológico; en los comienzos habrá una resistencia emocional enorme a la pérdida del miembro; ello es complicado todavía más por el pronóstico que puede ser muy sombrío. Es de suma importancia que durante 4 a 6 semanas antes de la quimioterapia coadyuvante preoperatoria los niños convivan con otros que han sido sometidos a amputaciones y que usan prótesis. Una medida de gran utilidad es tratar a estos niños y a los adolescentes en un hospital pediátrico con clínica de oncología multidisciplinaria y especializada. Son de suma importancia los servicios de apoyo de

(Continúa el texto en la página 1486)

Hemipelvectomía (Banks y Coleman)

El paciente está recostado sobre su lado sano y se le conserva en la posición adecuada por medio de bolsas de arena y "cuñas" (almohadillas) para riñón, que se colocan muy por arriba de las crestas iliacas. El miembro normal subyacente se flexiona a nivel de la cadera y la rodilla, y se fija a la mesa por medio de bandas adhesivas anchas. El brazo en plano más superior se apoya en un dispositivo hecho para ese fin. La zona perineal y, en el varón el escroto y el pene se alejan y protegen del campo operatorio por medio de lienzos autoadheribles estériles para piel. La zona quirúrgica se prepara en forma aséptica y se cubre con lienzos, de tal manera que queden estériles la porción proximal del muslo, las regiones inguinal y glútea, y el abdomen. La posición del paciente debe permitir cambiarlo sobre su dorso y costado, sin contaminar el campo quirúrgico.

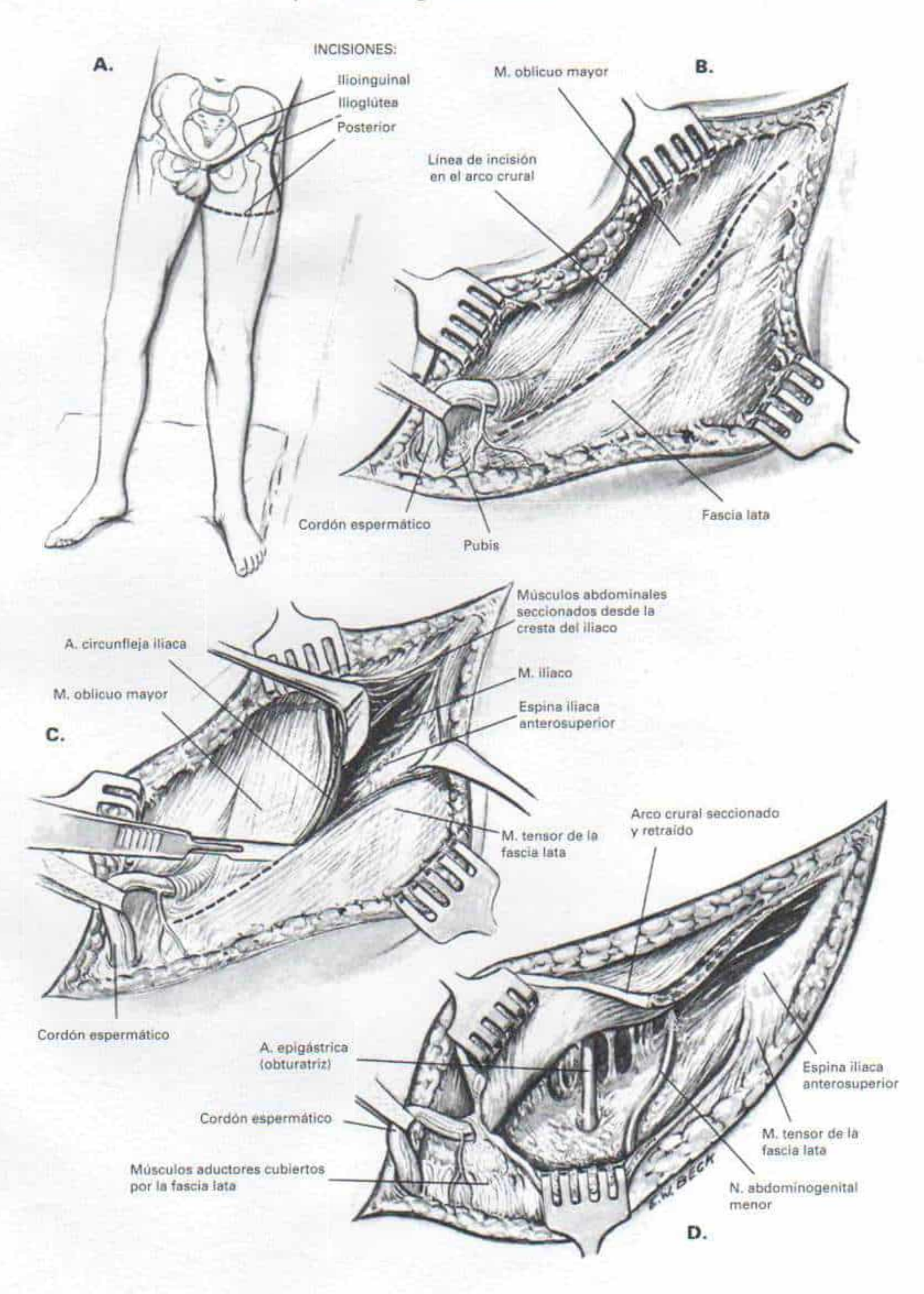
A, el cirujano marca con azul de metileno el perfil de los colgajos quirúrgicos, que consiste en incisiones ilioinguinal, ileoglútea y posterior. Con el paciente sobre su dorso, en primer lugar se hace la incisión ilioinguinal, que comienza a nivel del pubis y se dirige hacia arriba y atrás en sentido paralelo al arco crural, hasta la espina iliaca anterosuperior, y de ahí a la cresta iliaca. Su límite posterior depende del nivel deseado de corte del iliaco.

B, el operador secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis en correspondencia con la incisión de la piel. Corta el periostio sobre la cresta iliaca entre los puntos de inserción de los músculos abdominales que están en sentido superior, y el tensor de la fascia lata y el glúteo mediano, en sentido inferior.

C, los músculos abdominales se despegan de la cresta iliaca y la pared interna del iliaco, y se ligan los tributarios de los vasos circunflejos profundos.

D, en siguiente lugar se secciona el arco crural y junto con el cordón espermático y los músculos abdominales, se desplaza hacia arriba. El colgajo de piel inferior se separa hacia abajo y se libera la pelvis (en su porción interna o cavidad) por medio de disección roma. El cirujano descubre, fija y corta la arteria (epigástrica y el nervio abdominogenital menor.

Lámina 42. Hemipelvectomía (Banks y Coleman)

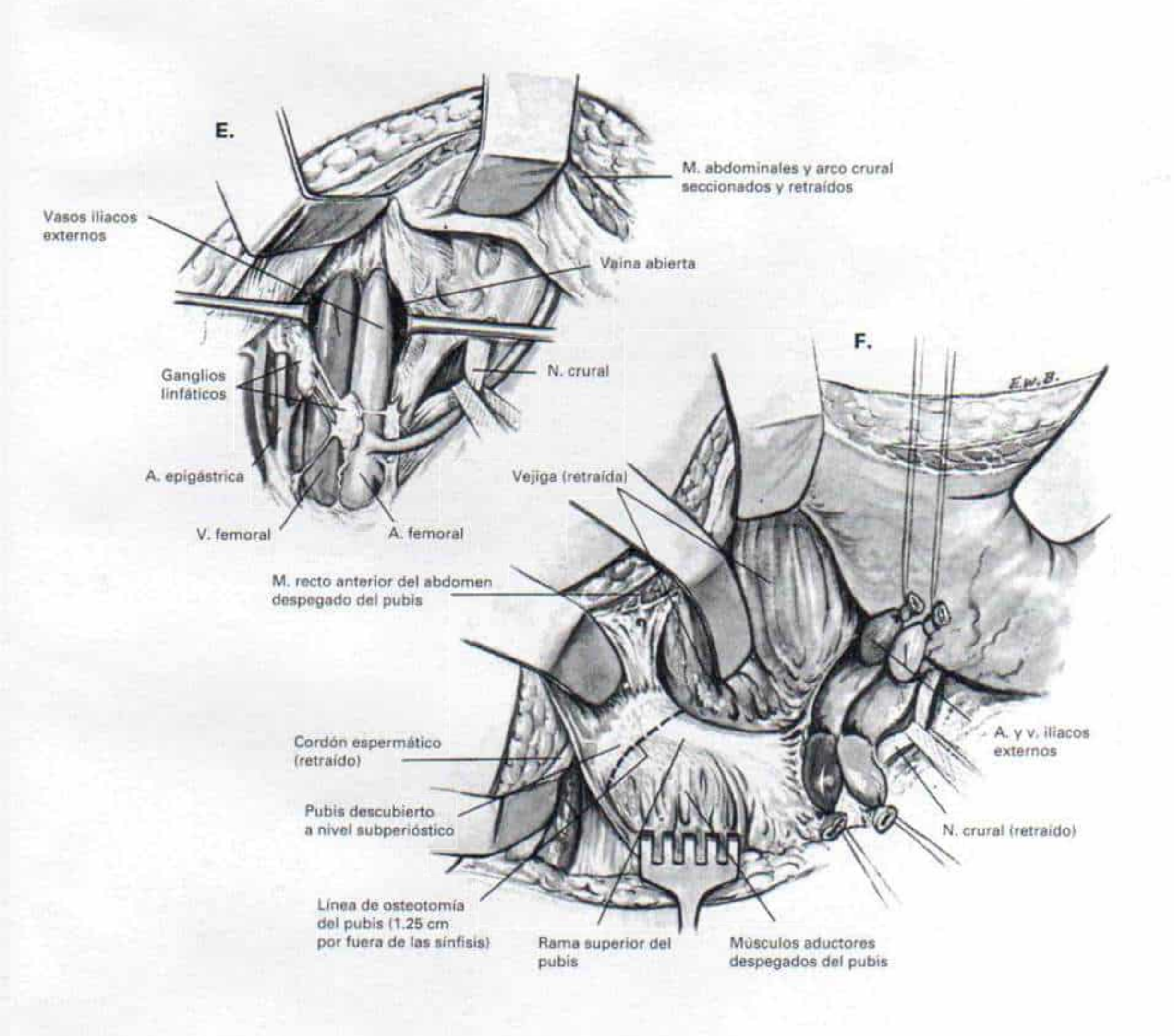


Hemipelvectomía (Banks y Coleman) *(continuación)*

E, en el tejido areolar laxo se disecan con delicadeza los vasos iliacos externos y el nervio crural. Se pinzan, seccionan y ligan doblemente con seda 0 y aguja, la arteria y la vena iliacas externas.

F, el operador despega del pubis el recto anterior del abdomen y los aductores, que se descubren en plano subperióstico. La vejiga se retrae hacia arriba. Se secciona el pubis a 1.5 cm por fuera de la sínfisis. Según la proximidad de la neoplasia, la osteotomía puede hacerse en la sínfisis. El operador cuidará de no lesionar la vejiga y la uretra. Cohibirá cualquier hemorragia del plexo venoso retropúbico por medio de coagulación y taponamiento con compresas de laparotomía humedecidas a la temperatura corporal.

Lámina 42. Hemipelvectomía (Banks y Coleman)



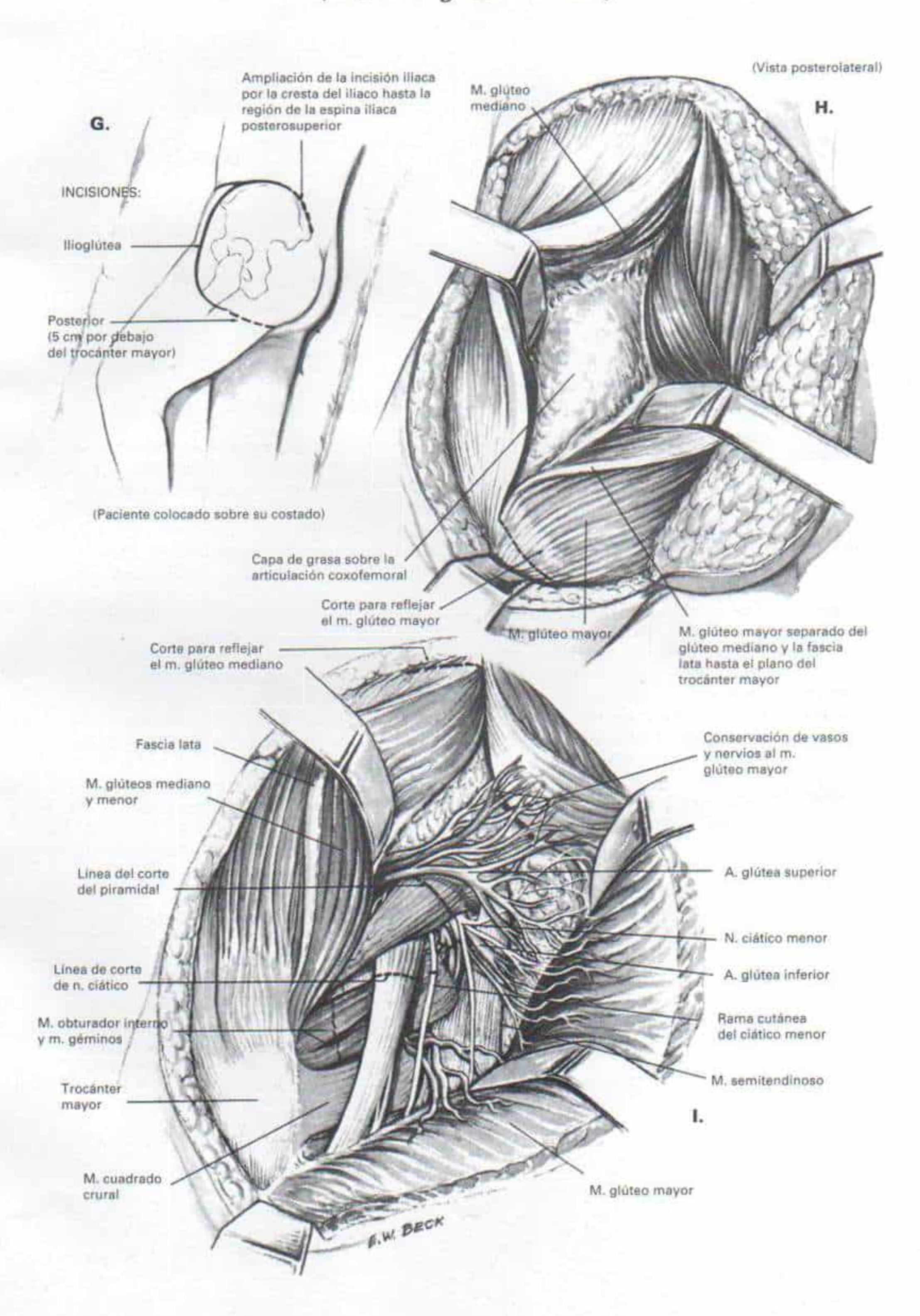
Hemipelvectomía (Banks y Coleman) *(continuación)*

G, se cambia al paciente a decúbito lateral. Se ajustan los lienzos quirúrgicos y se refuerzan para asegurar la esterilidad del campo operatorio. En primer lugar se amplía hacia atrás la incisión anterior, hasta la espina iliaca posterosuperior. Desde el extremo superior de la incisión anterior se inicia la segunda incisión o ilioglútea, que va hasta el muslo, y describe una curva hacia adelante hasta una zona que está a 5 cm en sentido distal del trocánter mayor. Después sigue hacia atrás, alrededor de la cara posterior del muslo, hasta unirse con la incisión anterior. El operador secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis en concordancia con la incisión cutánea.

H, por disección roma y cortante se separa el glúteo mayor del mediano y el tensor de la fascia lata hasta el nivel del trocánter mayor. El glúteo mayor se secciona en su punto de inserción, se despega por disección roma, y se separa hacia atrás. El operador conserva los vasos y nervios a dicho músculo (el nervio y la arteria glúteos inferiores salen en sentido distal al músculo piramidal, y la arteria glútea superior en sentido proximal a él).

I, el nervio ciático se pinza, liga y secciona con instrumento cortante en sentido distal al punto de origen del nervio glúteo inferior. Los piramidales, gemelos y el músculo obturador interno se seccionan cerca de su punto de inserción.

Lámina 42. Hemipelvectomía (Banks y Coleman)



Hemipelvectomía (Banks y Coleman) *(continuación)*

J, el iliaco se descubre en plano subperióstico por elevación y despegamiento del dorsal ancho y los músculos de la masa espinal común, la porción posterior del glúteo mediano y las fibras anteriores del glúteo mayor. También se descubre a nivel subperióstico la pared interna del iliaco, en plano anterior, hasta la articulación sacroiliaca. Se colocan separadores de Chandler en la escotadura sacrociática y con una sierra de Gigli se corta el iliaco a unos 5 cm por delante de la línea glútea posterior. El sitio de osteotomía depende del punto en que esté el tumor; la incisión se amplía hacia atrás si la neoplasia está junto a la línea glútea.

K, en siguiente lugar se devuelve al paciente al decúbito dorsal y se flexiona al máximo la cadera, en abducción moderada. Se completa la incisión posterior.

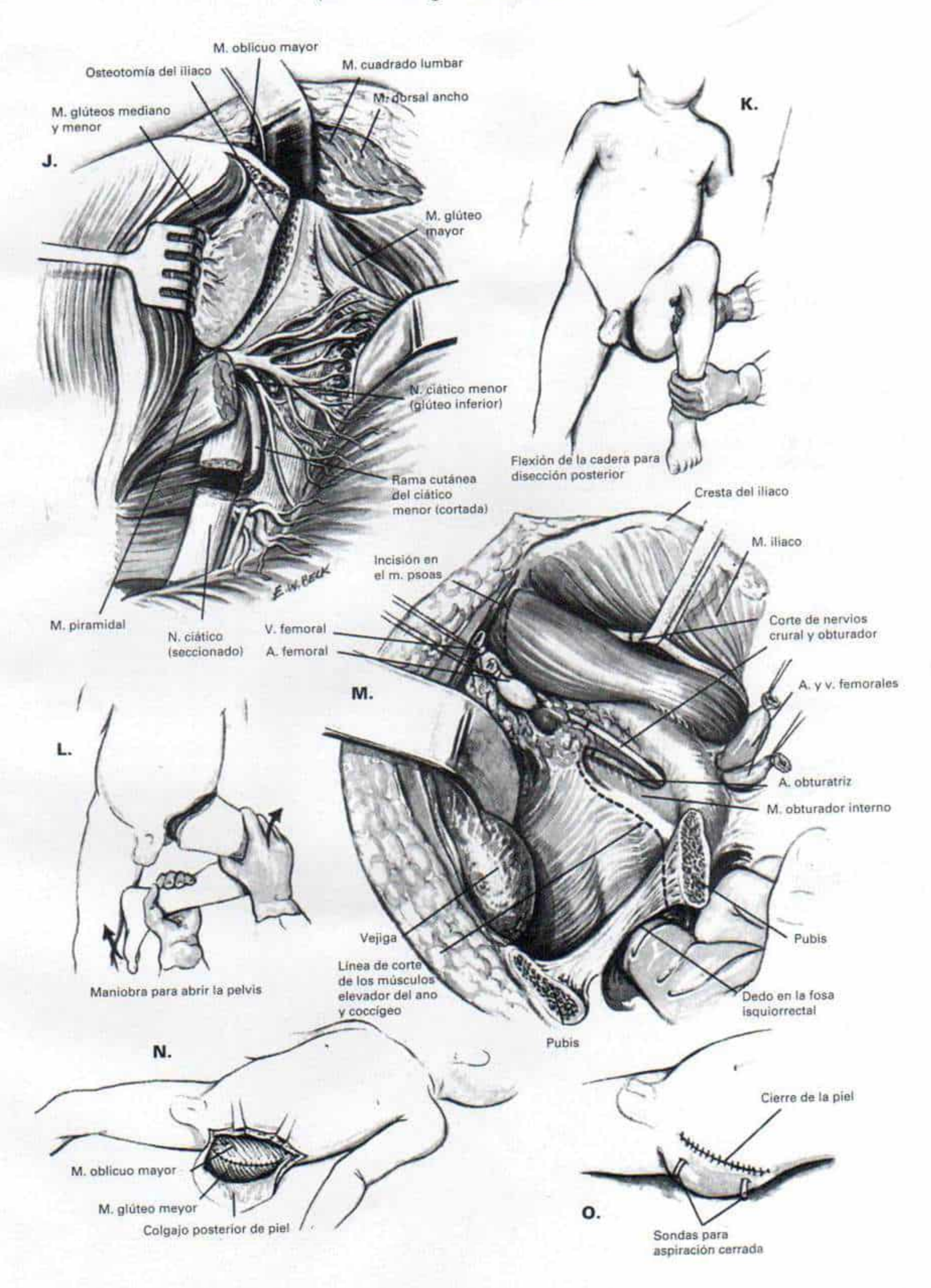
L, después se manipula la cadera en abducción máxima y rotación externa de modo que quede abierta el área pélvica y se logre descubrimiento amplio de las estructuras intrapélvicas restantes que se pretende seccionar.

M, de arriba a abajo, se cortan el nervio crural, el músculo psoasiliaco, los vasos y el nervio obturadores, el elevador del ano y los músculos coccígeos. Los vasos se ligan doblemente antes de seccionarlos, para evitar hemorragias molestas.

N, el glúteo se sutura al borde seccionado del músculo oblicuo mayor y la pared lateral del abdomen. Se colocan un par de sondas de silicona con perforaciones, y se conecta al aparato Hemovac de aspiración.

O, el operador cierra en planos, en la forma acostumbrada, aponeurosis, tejido subcutáneo y piel, y después aplica un apósito a presión.

Lámina 42. Hemipelvectomía (Banks y Coleman)



Desarticulación de la cadera

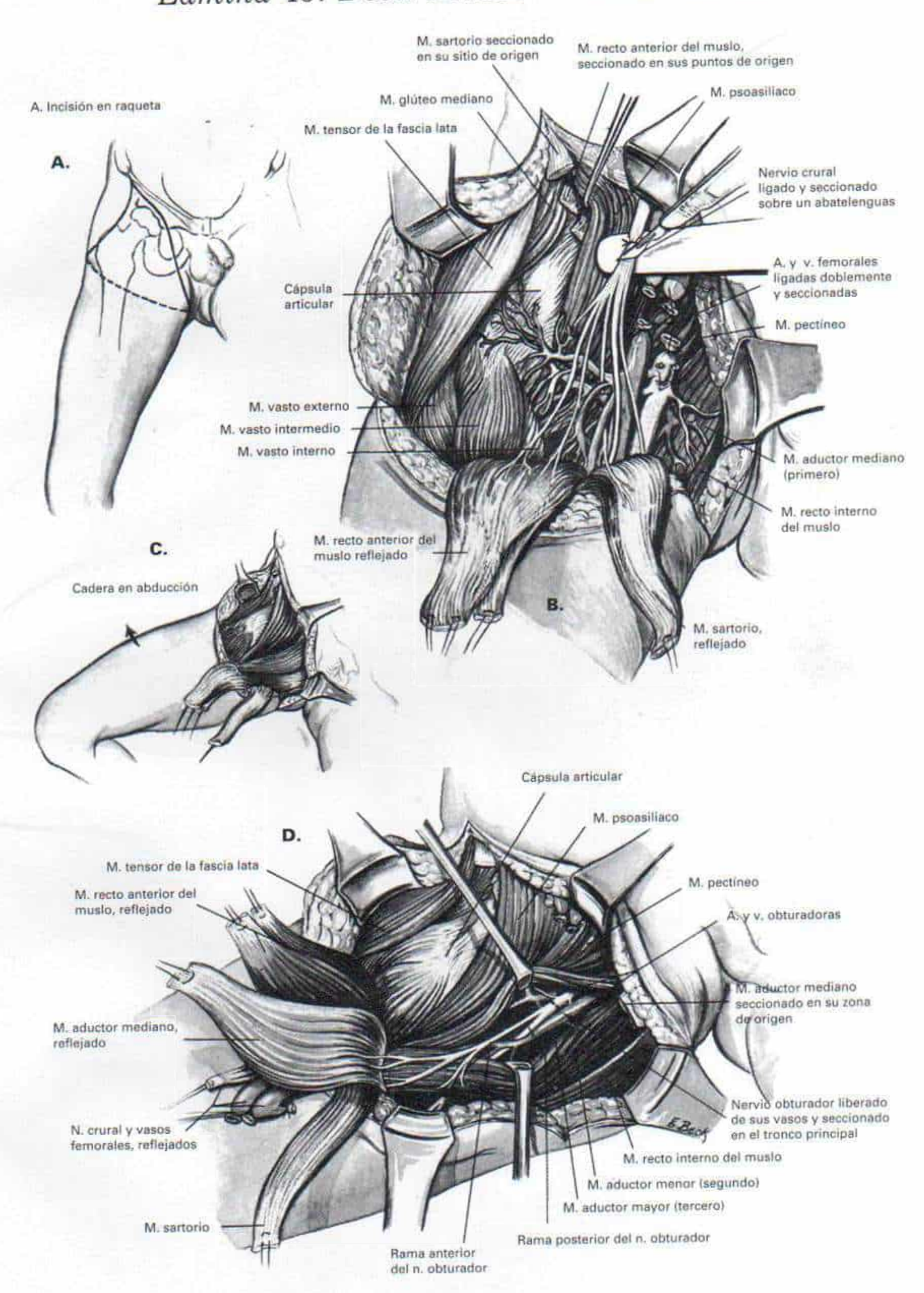
A, el operador hace una incisión anterior en "raqueta" que comience a nivel de la espina iliaca anterosuperior y se extienda hacia adentro en sentido distal, en un trayecto paralelo al arco crural hasta la cara interna del muslo en su porción media, a unos 5 cm en sentido distal al punto de origen de los músculos abductores, incisión que se continúa hasta la parte posterior del muslo a unos 5 cm en sentido distal a la tuberosidad isquiática. En siguiente lugar, la incisión se amplía a la cara externa del muslo a unos 7.5 cm distales a la base del trocánter mayor y se curva en sentido proximal e interno para unirse a la primera incisión en la espina iliaca anterosuperior.

B, el operador secciona el tejido subcutáneo y las aponeurosis en concordancia con la incisión de la piel. Descubre y liga la vena safena interna después de identificarla en su desembocadura en la vena femoral. Si está indicada la disección de ganglios linfáticos, se practica en esta etapa. El músculo sartorio se secciona en su punto de origen en la espina iliaca anterosuperior y se refleja en sentido distal. El operador despega y separa en sentido distal los orígenes de los dos fascículos del recto anterior del muslo, uno que viene de la espina iliaca anteroinferior y el otro que viene del borde superior del acetábulo. Aísla el nervio crural, lo liga con puntos de seda 00 y lo secciona sobre un "abatelenguas" con un bisturí u hoja de rasurar, exactamente en un punto distal a la ligadura. Aísla la arteria y la vena femorales, las liga doblemente con punto de seda 00 en sentidos proximal y distal, y las corta entre las dos suturas.

C, en siguiente lugar se hace abducción de la cadera, para descubrir su cara interna, y se despega de su punto de origen en el pubis, del tercer abductor (mayor) y se refleja hacia un punto distal. La rama anterior del nervio obturador se descubre hasta llegar al tercer abductor y se sigue su trayecto en sentido proximal.

D, el segundo abductor (menor) se separa hacia atrás. El operador aísla la rama posterior del nervio obturador y la diseca en sentido proximal hasta el tronco principal de dicho nervio, que secciona con bisturí. En siguiente lugar, aísla y liga los vasos obturadores. Es preciso que tenga cuidado de no cortar inadvertidamente la arteria obturadora, porque se retraerá al interior de la pelvis y ocasionará hemorragia difícil de cohibir.

Lámina 43. Desarticulación de la cadera

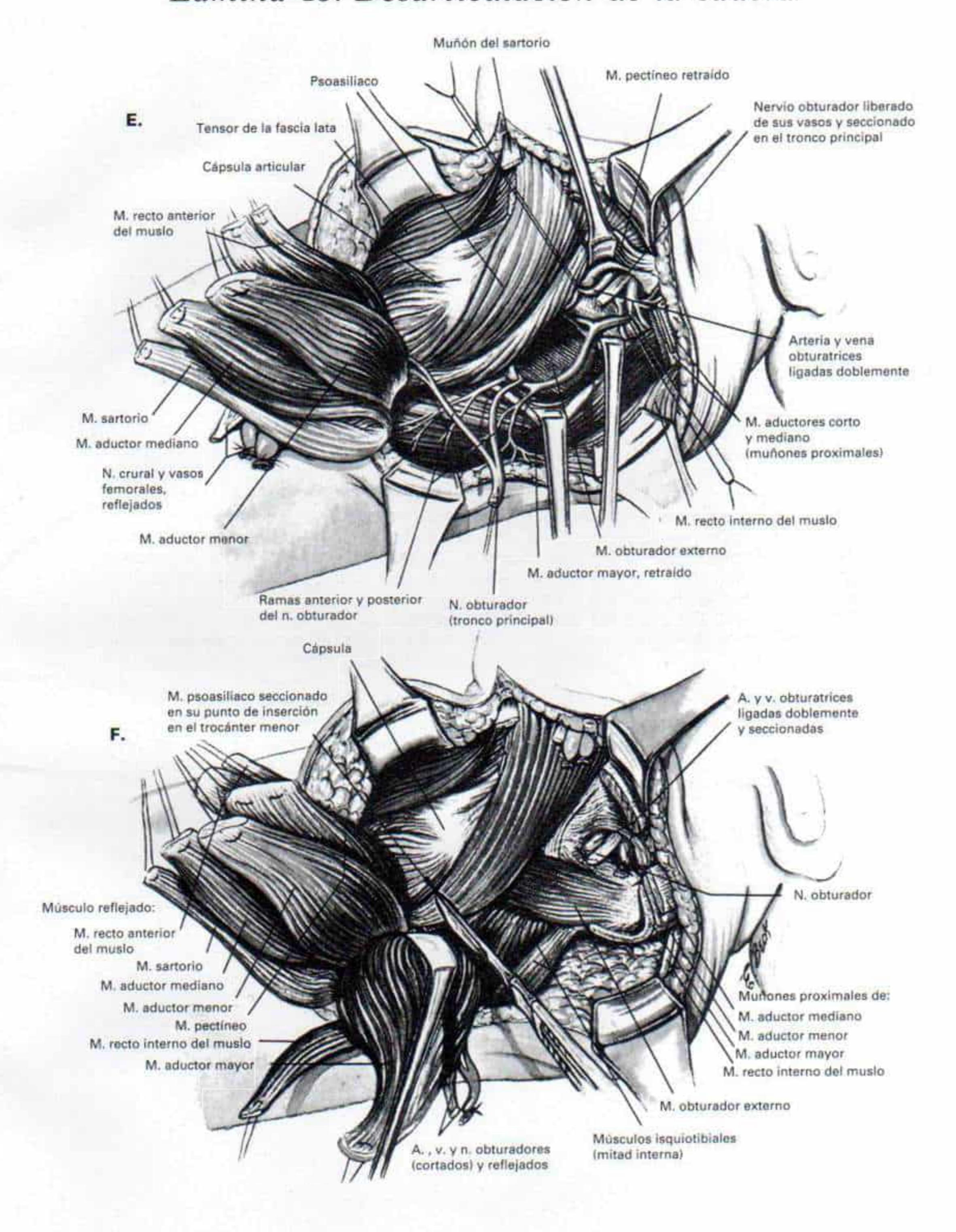


Desarticulación de la cadera *(continuación)*

E, se seccionan cerca de su punto de origen los músculos, pectíneo, segundo abductor, recto interno crural y tercer aductor (mayor).

F, después se flexiona la cadera, se rota en sentido externo y se lleva en abducción, para permitir el descubrimiento del trocánter menor. Se descubre el tendón del psoasiliaco, se aísla y secciona en su punto de inserción y se refleja en sentido proximal.

Lámina 43. Desarticulación de la cadera



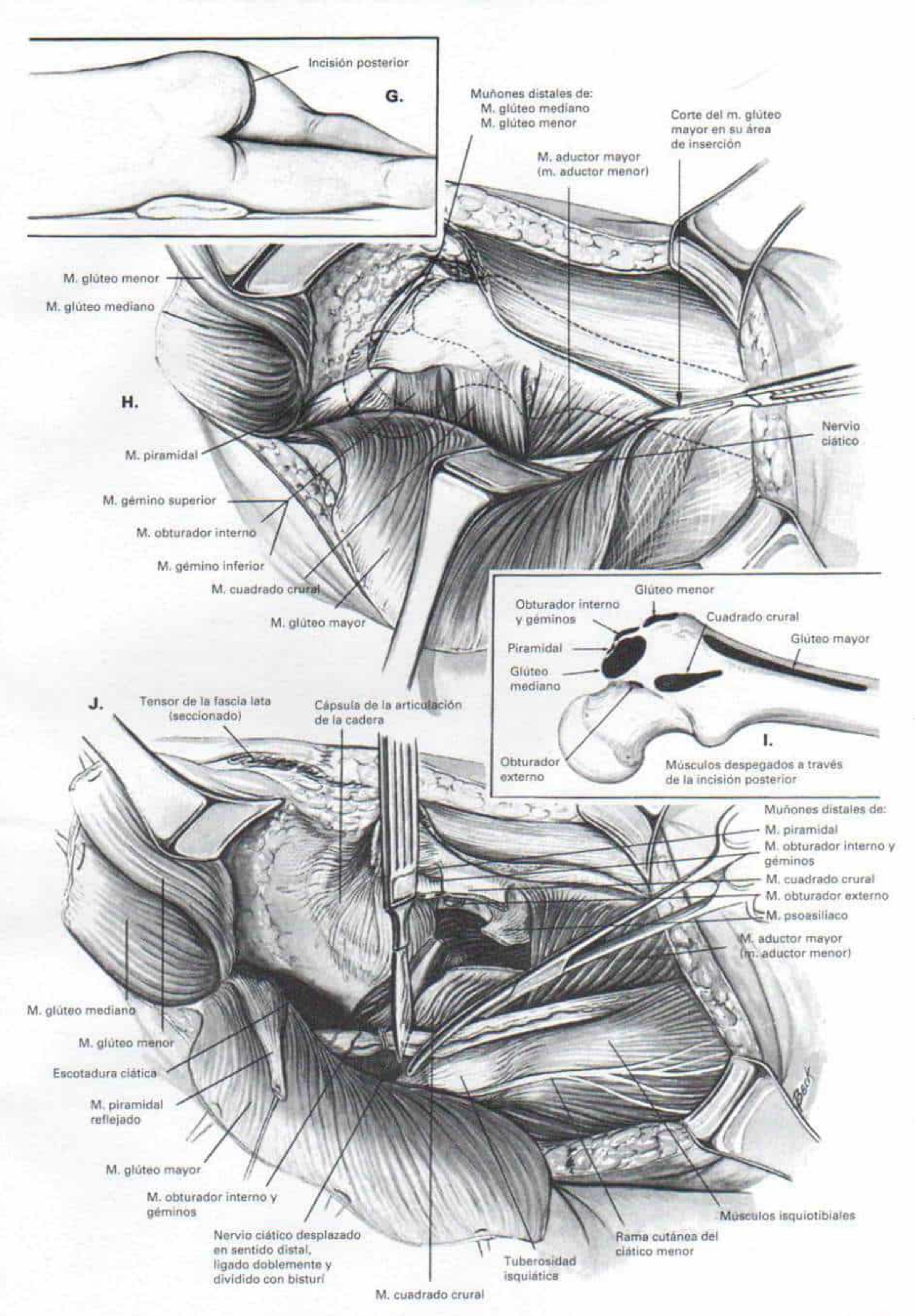
Desarticulación de la cadera *(continuación)*

G, en siguiente término, para facilitar el descubrimiento quirúrgico, se coloca una bolsa estéril con arena debajo de la pelvis y se gira al paciente para que quede sobre su costado, con el lado operatorio hacia arriba. La cadera se rota en sentido interno.

H, el cirujano secciona los músculos glúteos mediano y menor en su punto de inserción en el trocánter mayor, y junto con el tensor de la fascia lata, los refleja en sentido proximal. Después despega el glúteo mayor en su punto de inserción y lo retrae hacia arriba. Marca con puntos de seda 0 los cabos de los músculos glúteo mayor, mediano y menor y el tensor de la fascia lata, para nueva fijación ulterior.

I, se muestran los músculos que deben despegarse de su inserción, a través de la incisión posterior. Se despegan de su punto de inserción en el fémur los rotadores cortos de la cadera, como son el cuadrado crural, el obturador externo, los géminos y el obturador interno.

J, en siguiente lugar se identifica el nervio ciático. Se diseca, se desplaza en sentido distal y se "comprime" con una pinza hemostática de Kocher a unos 5 cm en sentido proximal a la tuberosidad isquiática, y se liga con puntos de seda 00 para evitar la hemorragia de sus vasos acompañantes. Después se secciona con bisturí en un punto distal a la ligadura.



G.
Incisión posterior
H.
Muñones distales de:
M. glúteo mediano
M. glúteo menor
Corte del m. glúteo mayor en su área de inserción
M. aductor mayor (m. aductor menor)
M. glúteo menor
M. glúteo mediano
Nervio ciático
M. piramidal
M. gémino superior
M. obturador interno
M. gémino inferior
M. cuadrado crural
M. glúteo mayor
I.
Glúteo menor
Obturador interno y géminos
Cuadrado crural
Glúteo mayor
Piramidal
Glúteo mediano
Obturador externo
Músculos despegados a través de la incisión posterior
J.
Tensor de la fascia lata (seccionado)
Cápsula de la articulación de la cadera
Muñones distales de:
M. piramidal
M. obturador interno y géminos
M. cuadrado crural
M. obturador externo
M. psoasilíaco
M. aductor mayor (m. aductor menor)
M. glúteo mediano
M. glúteo menor
Escotadura ciática
M. piramidal reflejado
M. glúteo mayor
M. obturador interno y géminos
Nervio ciático desplazado en sentido distal, ligado doblemente y dividido con bisturí
M. cuadrado crural
Tuberosidad isquiática
Rama cutánea del ciático menor
Músculos isquiotibiales

Desarticulación de la cadera *(continuación)*

K, los músculos isquiotibiales se despegan de su punto de origen en la tuberosidad isquiática.

L, la cápsula de la articulación coxofemoral se secciona cerca del acetábulo, y se corta el ligamento redondo para completar la desarticulación.

Lámina 43. Desarticulación de la cadera

Nervio ciático

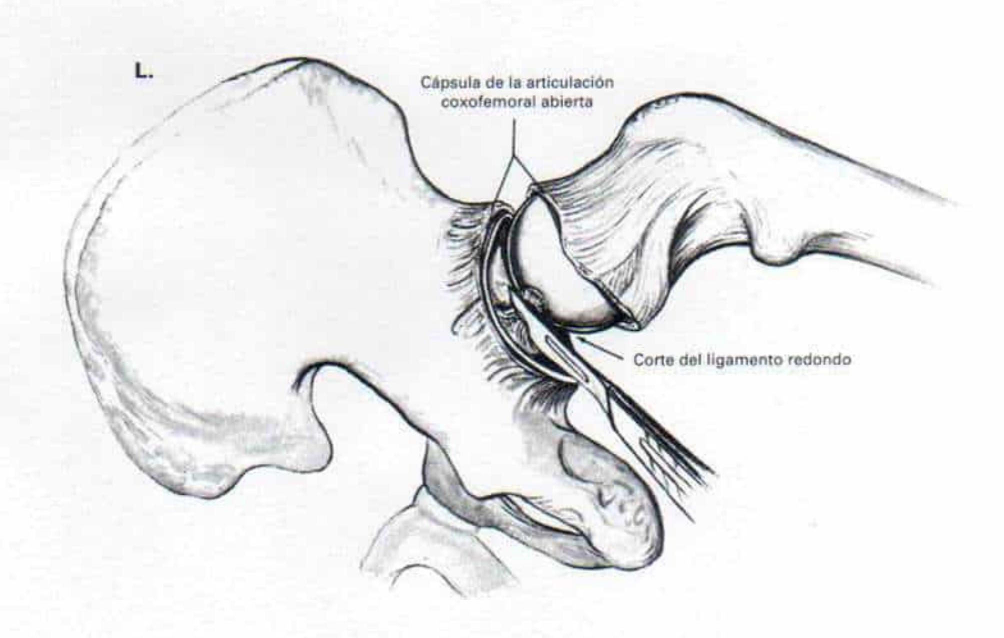
Nervio ciático
seccionado
y reflejado

K.

Rama dorsal del femorocutáneo seccionado
antes de despegar los músculos isquiotibiales

Músculos isquiotibiales despegados de su punto
de origen en la tuberosidad isquiática

Buck

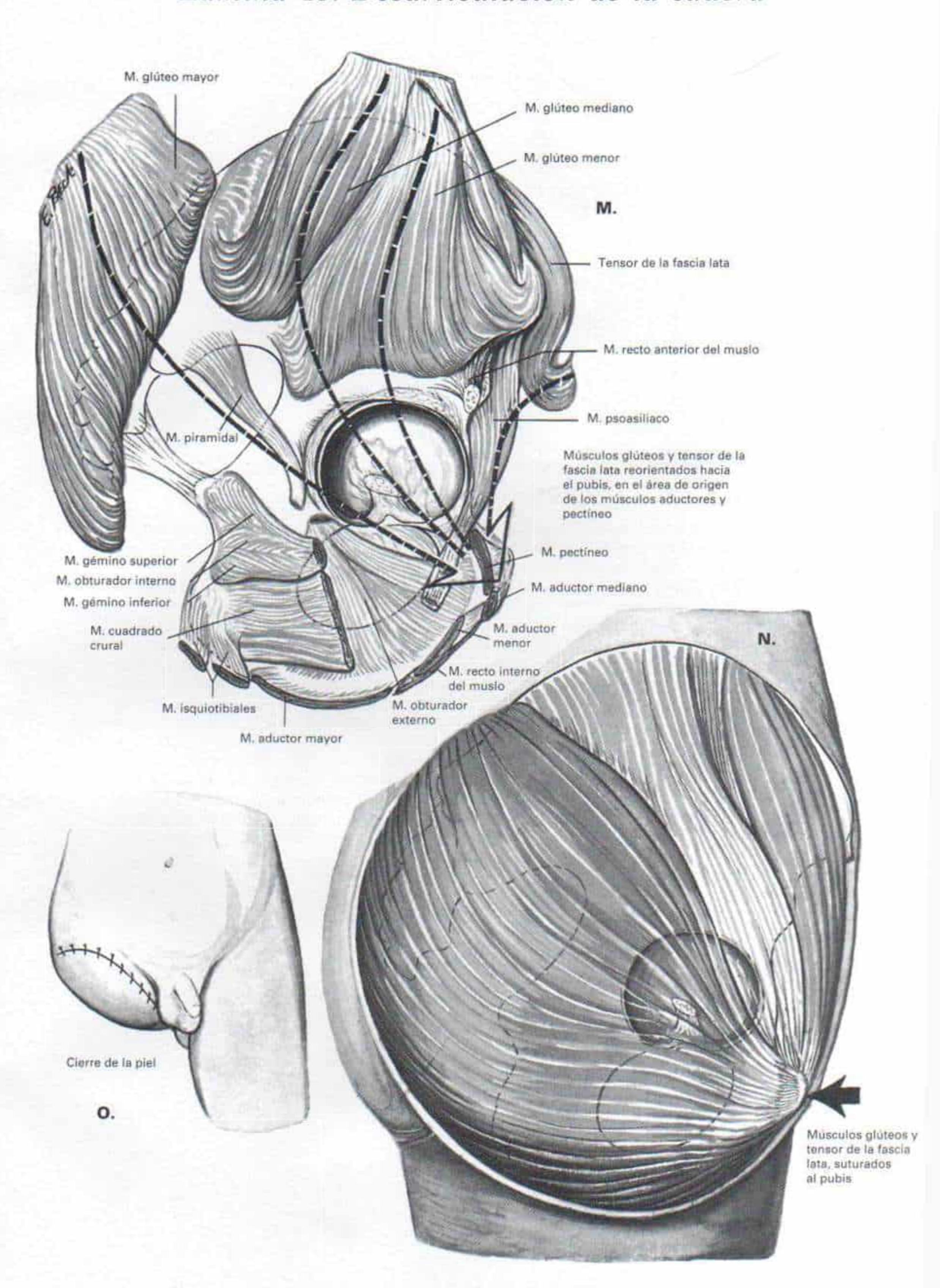


Desarticulación de la cadera *(continuación)*

M y **N**, después se moviliza el colgajo glúteo, se lleva hacia adelante y se suturan al pubis los cabos libres distales en el punto de origen de los músculos abductor y pectíneo.

O, la incisión se cierra en la forma acostumbrada. Se deja una sonda Hemovac para aspiración cerrada, en la porción inferior de la herida, y se extrae en término de 24 a 48 horas.

Lámina 43. Desarticulación de la cadera



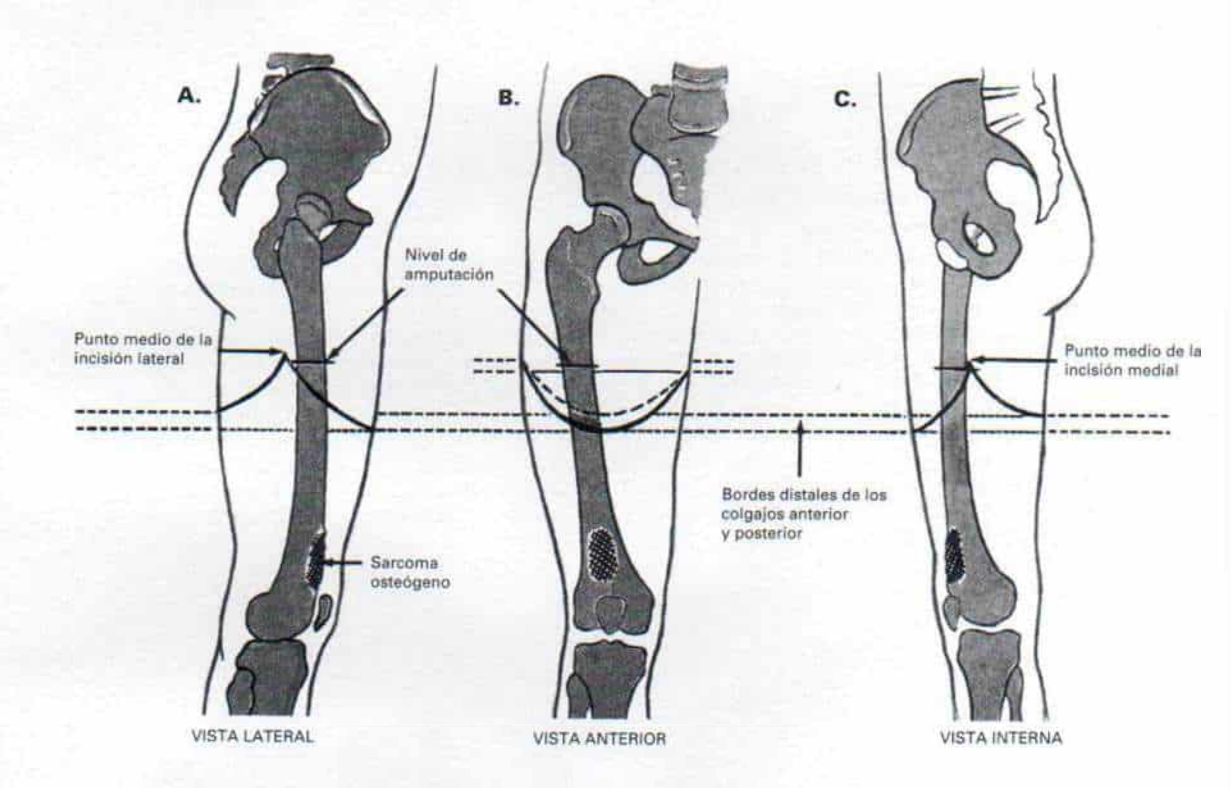
Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural)

El nivel de amputación se determina por el empleo de una regla Bell Thompson, al hacer las radiografías en el preoperatorio. Las mediciones se practican desde la punta del trocánter mayor y desde la línea de la articulación de la rodilla. Si lo permite el nivel de amputación, se utiliza para hemostasia un torniquete neumático o vendaje de Esmarch. Se coloca una bolsa con arena debajo del glúteo ipsolateral.

El operador marca con azul de metileno las zonas siguientes: 1) el nivel planeado de amputación a nivel del hueso; 2) los puntos medios de las caras interna y externa del muslo a 1 cm por arriba del nivel del hueso, y 3) el borde distal de las incisiones anterior y posterior. Este último se calcula en forma empírica, de manera que la longitud combinada de los colgajos anterior y posterior sea un poco mayor (más larga) que el diámetro del muslo en el nivel calculado en el hueso, y que el colgajo anterior quede 2.5 cm más abajo (más largo) que el colgajo posterior.

A a **C**, la incisión cutánea comienza en un punto medio de la cara interna del muslo, y describe una curvatura suave hacia adelante y abajo hasta el borde distal de la incisión anterior. Después sigue un trayecto convexo hasta el punto medio de la cara externa del muslo. La incisión posterior se inicia en el mismo punto interno, se extiende hasta el borde distal del colgajo posterior y se curva en sentido proximal hasta terminar en el punto medio de la cara externa de la cadera.

Lámina 44. Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural)

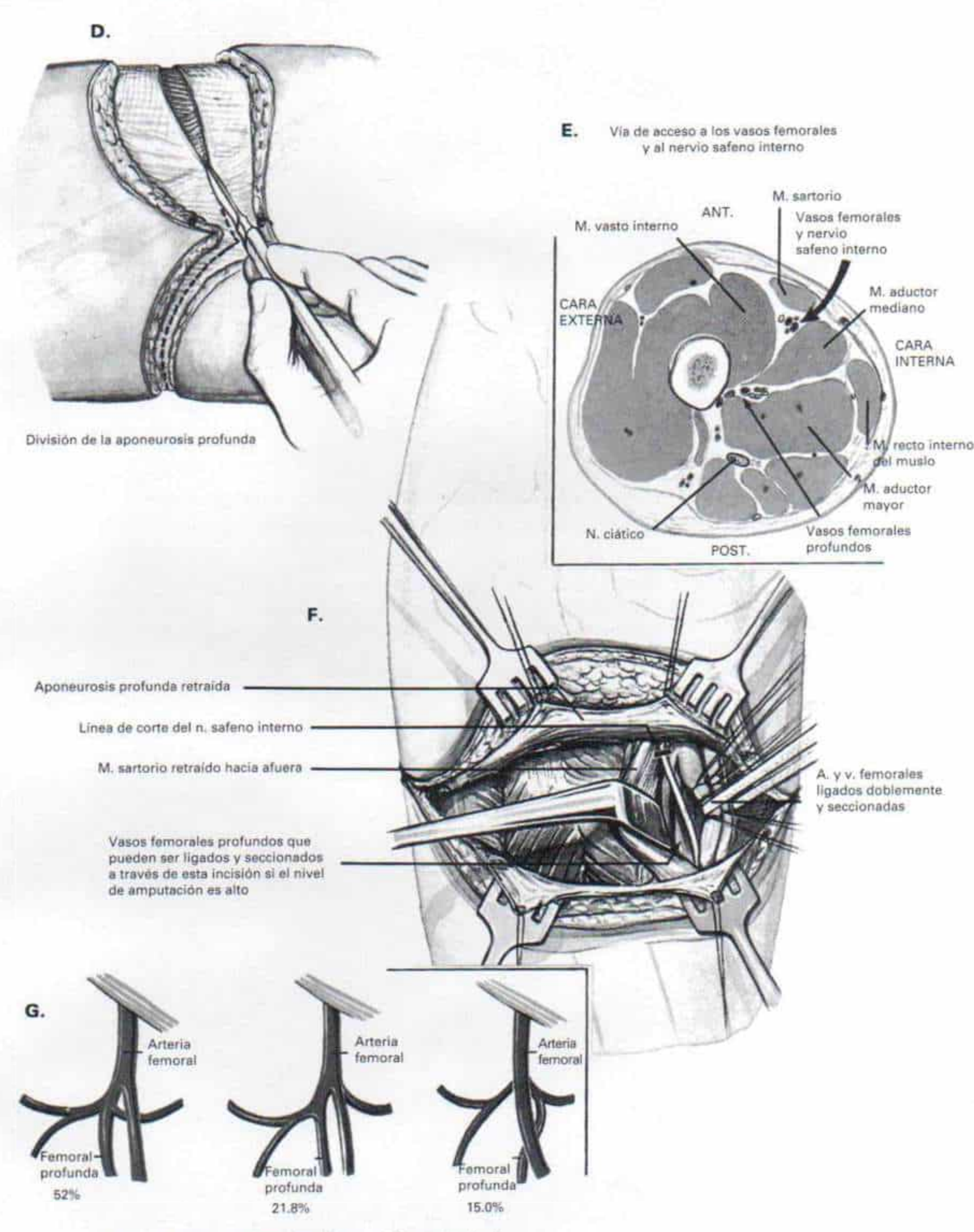


Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural) *(continuación)*

D, el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda se seccionan en concordancia con la incisión cutánea, y los colgajos anterior y posterior se reflejan en sentido proximal hasta el nivel de la amputación.

E a **G,** en siguiente término se identifican los vasos femorales y el nervio safeno interno. Están situados en plano profundo al sartorio, entre el aductor mayor (tercero) y el vasto interno. Los *vasos femorales profundos* están junto al fémur, en el intervalo que media entre los aductores mayor y mediano, y el vaso interno. Se observan variaciones en el nacimiento de la arteria femoral profunda, como se señala en G. El operador aísla la vena y la arteria femorales, las liga doblemente con seda fuerte, y las secciona. El nervio safeno es desplazado en sentido distal y cortado con un bisturí. Si el nivel de amputación es alto, los vasos femorales profundos pueden ligarse y seccionarse a través de esta incisión anterointerna.

Lámina 44. Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural)



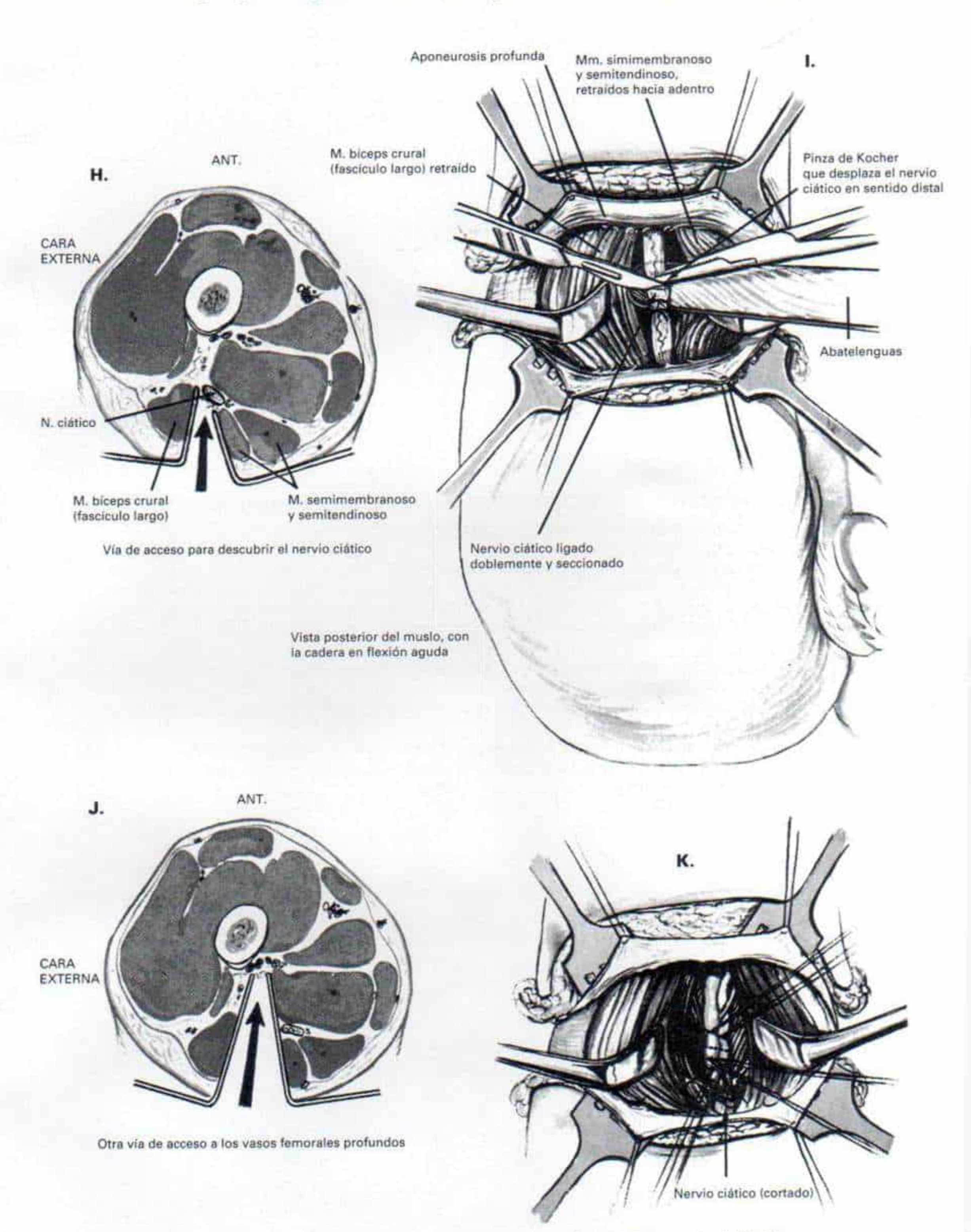
Variaciones en el punto de origen de la arteria femoral profunda

Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural) *(continuación)*

H e **I**, en siguiente término, la cadera se coloca en flexión intensa para abordar las estructuras de la mitad posterior. El nervio ciático se descubre en el intervalo que media entre los músculos isquiotibiales internos hacia dentro, y el fascículo largo del bíceps crural, hacia afuera. Con una pinza de Kocher, se lleva al nervio distal, se liga doblemente y se corta sobre un abatelenguas.

J y **K**, vía de acceso posterior a los vasos femorales profundos si el nivel de amputación es distal.

Lámina 44. Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural)



Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural) *(continuación)*

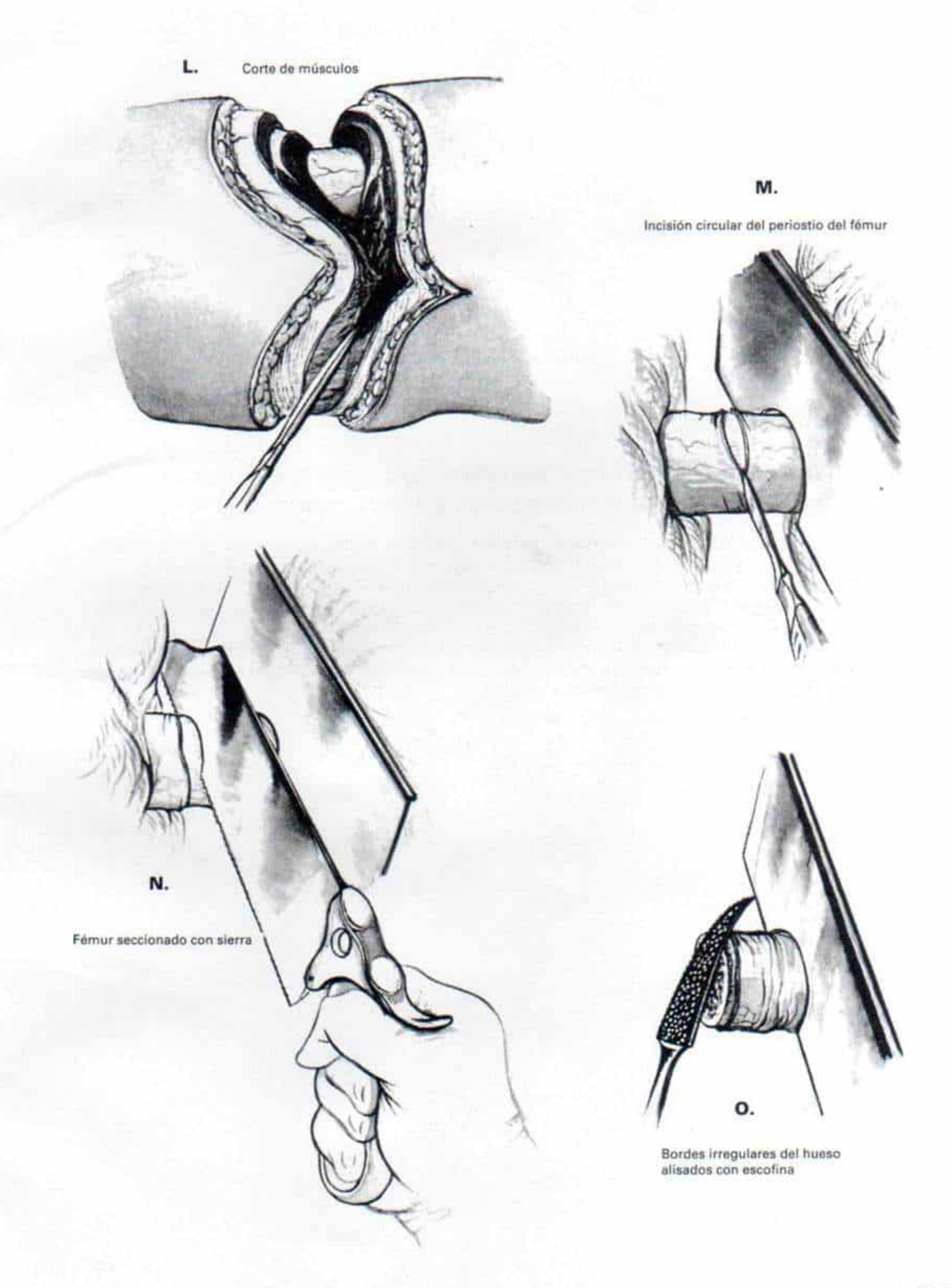
L, con un cuchillo para amputación se cortan y biselan los músculos cuádriceps y aductores hasta el sitio de corte del hueso, de tal forma que el colgajo mioaponeurótico anterior tenga 1.5 cm de espesor. Los músculos posteriores se seccionan en sentido transversal. Las ramas musculares de los vasos femorales se pinzan y ligan según sea necesario.

M, los músculos proximales se separan hacia arriba con el "protector" para amputación, y se secciona en forma circular el periostio.

N, en siguiente término se corta el fémur con una sierra, en sentido inmediato distal a la incisión perióstica.

O, con una pinza gubia se corta la prominencia de la línea áspera, y el extremo del hueso se alisa con una lima. La herida se lava con solución salina normal para arrastrar todos los fragmentos de hueso.

Lámina 44. Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural)



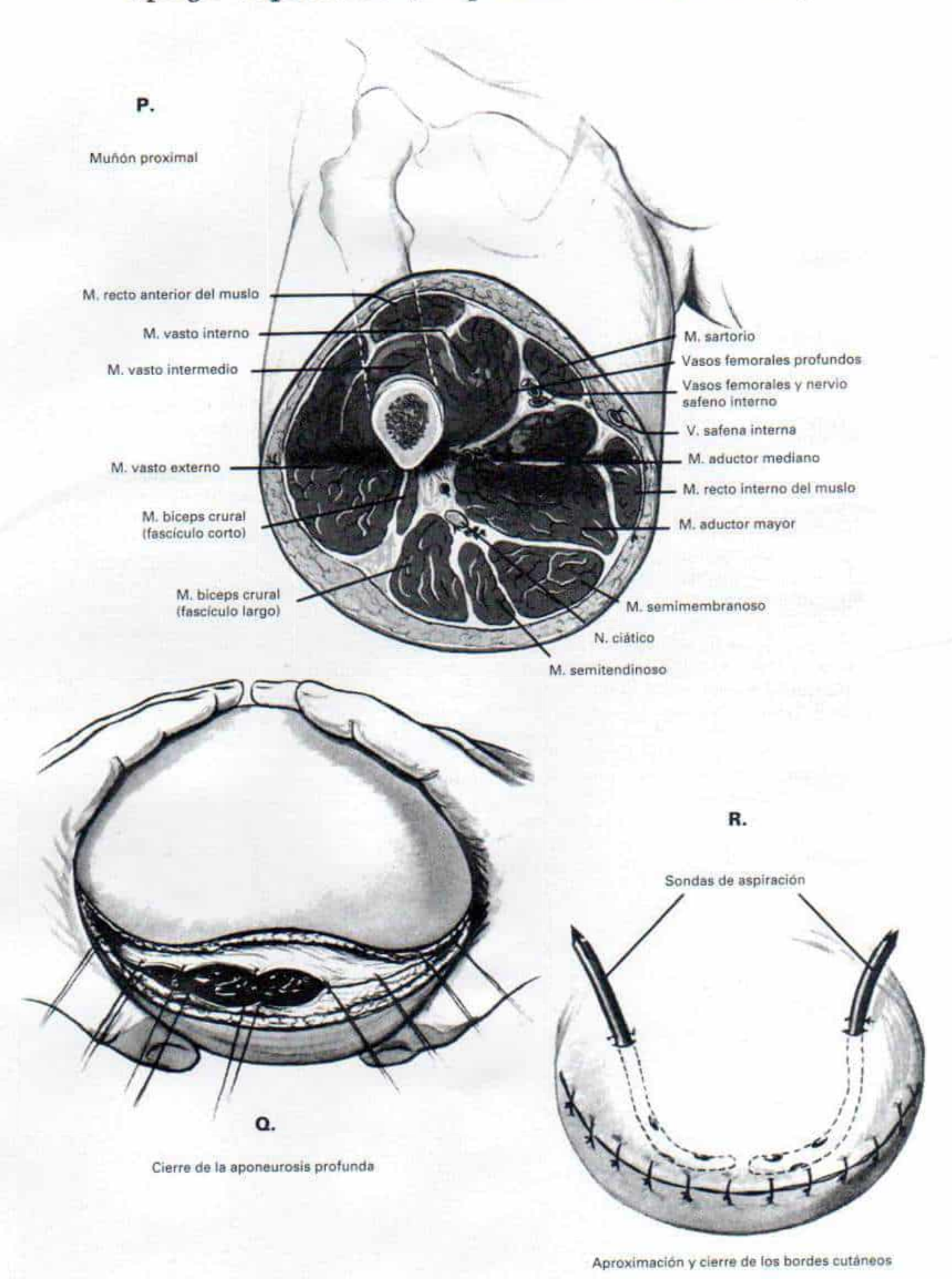
Amputación suprarrotulina con apoyo isquiático (amputación mesocrural) *(continuación)*

P, el operador aplica compresas calientes sobre la herida y se quita el torniquete. Después de cinco minutos inspecciona el muñón en busca de puntos sangrantes.

Q, se desplazan en sentido distal los colgajos mioaponeuróticos anterior y posterior y se aproximan con puntos separados, a través de su capa aponeurótica. Se dejan catéteres de aspiración en la herida y se unen a un evacuador Hemovac.

R, el tejido subcutáneo y la piel se cierran en la forma corriente. Tachdjian emprende la colocación inmediata de una prótesis desde el quirófano y permite al paciente caminar desde el primer día del postoperatorio.

Lámina 44. Amputación suprarrotuliana con apoyo isquiático (amputación mesocrural)



Desarticulación de la rodilla

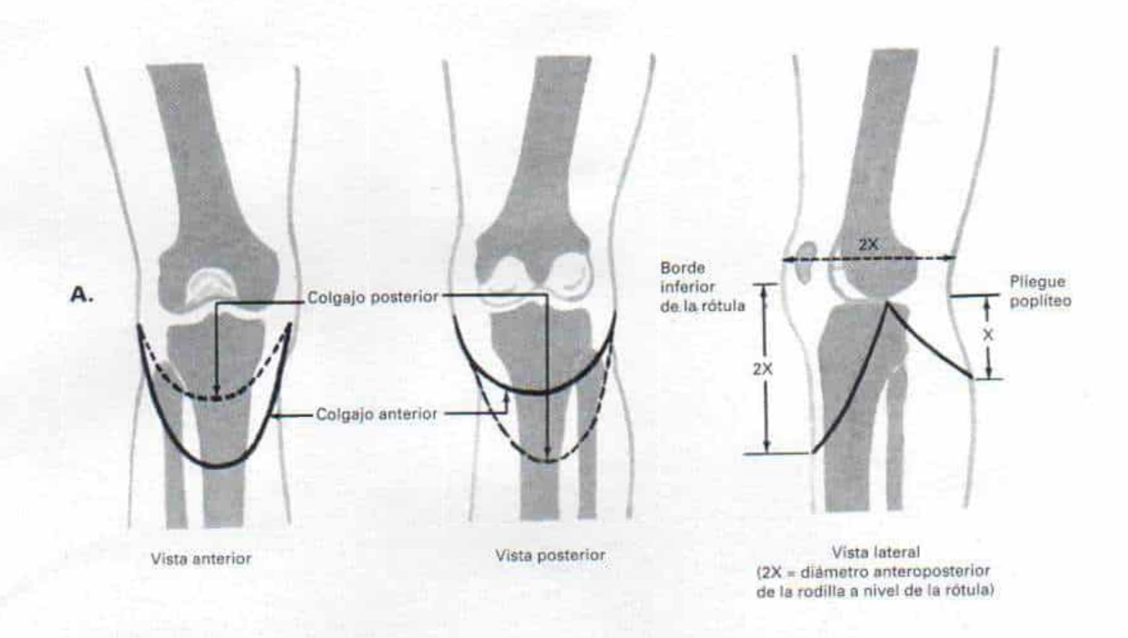
Se coloca al paciente en posición lateral para que pueda ser girado fácilmente en posiciones de decúbito dorsal, ventral o lateral intermedia. La operación se hace en un campo con isquemia, por empleo de un torniquete neumático.

A, el cirujano inicia las incisiones en la piel, de modo que tome en consideración la hechura de un colgajo anterior largo y otro posterior corto, para que la cicatriz quede en sentido posterior y lejos de la piel en que se apoyará el peso. Si el operador mide desde el polo distal de la rótula hasta el borde distal, la longitud del colgajo anterior será igual a la del diámetro anteroposterior de la rodilla, en tanto que el colgajo posterior tendrá la mitad de la longitud del colgajo anterior. Los puntos proximales medial y lateral de las incisiones están a nivel de la línea articular en la unión de los dos tercios anteriores y el posterior, del diámetro de la rodilla. El operador crea los colgajos anterior y posterior de modo que incluyan el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda.

B, se descubren la cara interna de la articulación de la rodilla y de la zona proximal de la tibia. El operador identifica los tendones de los músculos sartorio, recto interno crural, semimembranoso y semitendinoso, y los marca con puntos de seda 00 "en látigo" y después los corta cerca de sus inserciones en la tibia. Despega el ligamento rotuliano a nivel del tubérculo tibial proximal. Corta la cápsula articular en sus posiciones anterior e interna y la membrana sinovial en sentido proximal, cerca de los cóndilos femorales.

C, en siguiente término descubre la porción externa de la articulación de la rodilla. La cintilla de Maissiat se secciona y también el tendón del bíceps crural, desde su punto de inserción en la cabeza del peroné. Se secciona la porción proximal de la cápsula articular y de la membrana sinovial por arriba de la línea articular.

Lámina 45. Desarticulación a nivel de la articulación de la rodilla



Línea de corte de la cápsula interna

M. semimembranoso

M. semitendinoso

M. sartorio

M. recto interno del muslo

M. gemelos

Línea de corte del ligamento rotuliano a nivel del tubérculo tibial

Línea de corte

B.

Vista interna

N. ciático poplíteo externo

Ligamento rotuliano reflejado

Cóndilo femoral

Cápsula seccionada

Línea de corte del tendón del bíceps

Cabeza del peroné

Muñón distal del ligamento rotuliano

C.

Vista lateral

Desarticulación de la rodilla *(continuación)*

D, en este punto se coloca al paciente en posición de decúbito ventral intermedio y se deja al descubierto el hueco poplíteo. Por disección roma se identifican los vasos poplíteos; de manera separada se ligan doblemente la arteria y la vena poplítea en un punto distal al origen de las ramas articulares superiores, y se seccionan. El operador desplaza los nervios ciático poplíteo interno y ciático poplíteo externo en sentido distal y los secciona con bisturí y permite que se retraigan en sentido proximal. Los fascículos interno y externo de los gemelos se elevan a nivel extraperióstico y despegan de la cara posterior de los cóndilos femorales. Es importante no lesionar la lámina epifisaria femoral distal. El operador secciona totalmente los músculos plantar delgado y poplíteo, el ligamento poplíteo oblicuo, la porción posterior de la cápsula de la articulación de la rodilla y los ligamentos meniscofemorales.

E, en siguiente término se coloca a la persona en posición de decúbito dorsal intermedio y se flexiona agudamente la rodilla. Se identifican y cortan los ligamentos cruzados y así se completa la amputación. Se quita el torniquete neumático y se logra hemostasia completa.

F, el ligamento rotuliano se sutura a los músculos isquiotibiales internos y externos, en la escotadura intercondílea. En los niños no se extirpa la rótula ni se remodelan los cóndilos femorales, por el peligro de lesionar la lámina de crecimiento. No está indicada la sinovectomía.

G, se colocan dos catéteres en la herida para aspiración cerrada. Se aproximan con puntos separados los bordes de la aponeurosis profunda y del tejido subcutáneo de los colgajos anterior y posterior, y se cierra la piel en la forma acostumbrada.

Lámina 45. Desarticulación a nivel de la articulación de la rodilla

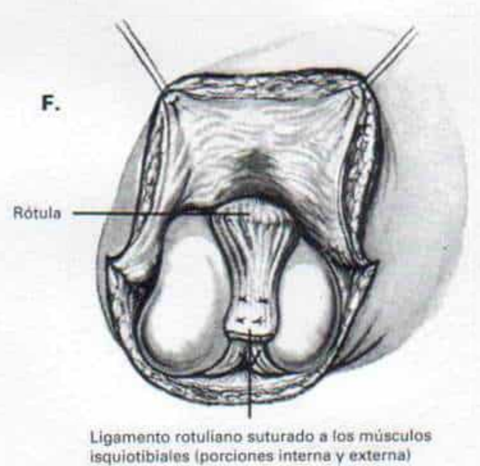
D.

N. ciático poplíteo externo (línea de corte)
N. ciático poplíteo interno (línea de corte)
M. semitendinoso
M. bíceps crural (seccionado)
M. semimembranoso
Vasos articulares superiores
M. plantar delgado
Doble ligadura de los vasos poplíteos (la ligadura se hace en sentido distal a las arterias articulares superiores)
M. poplíteo
Fascículos interno y externo de los músculos gemelos

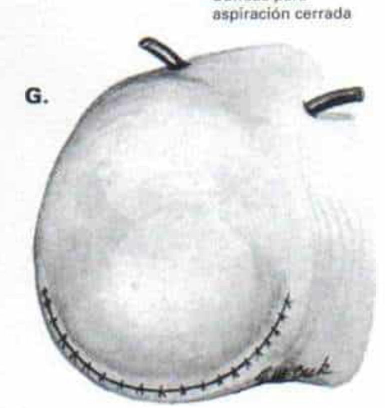
E.

Cápsula reflejada
Ligamento rotuliano reflejado
Corte de los ligamentos cruzados anterior y posterior

F.



G.



Amputación infrarrotuliana

El cirujano precisa antes de la operación el nivel de la amputación. Con el paciente en decúbito dorsal aplica un torniquete neumático en la porción proximal del muslo.

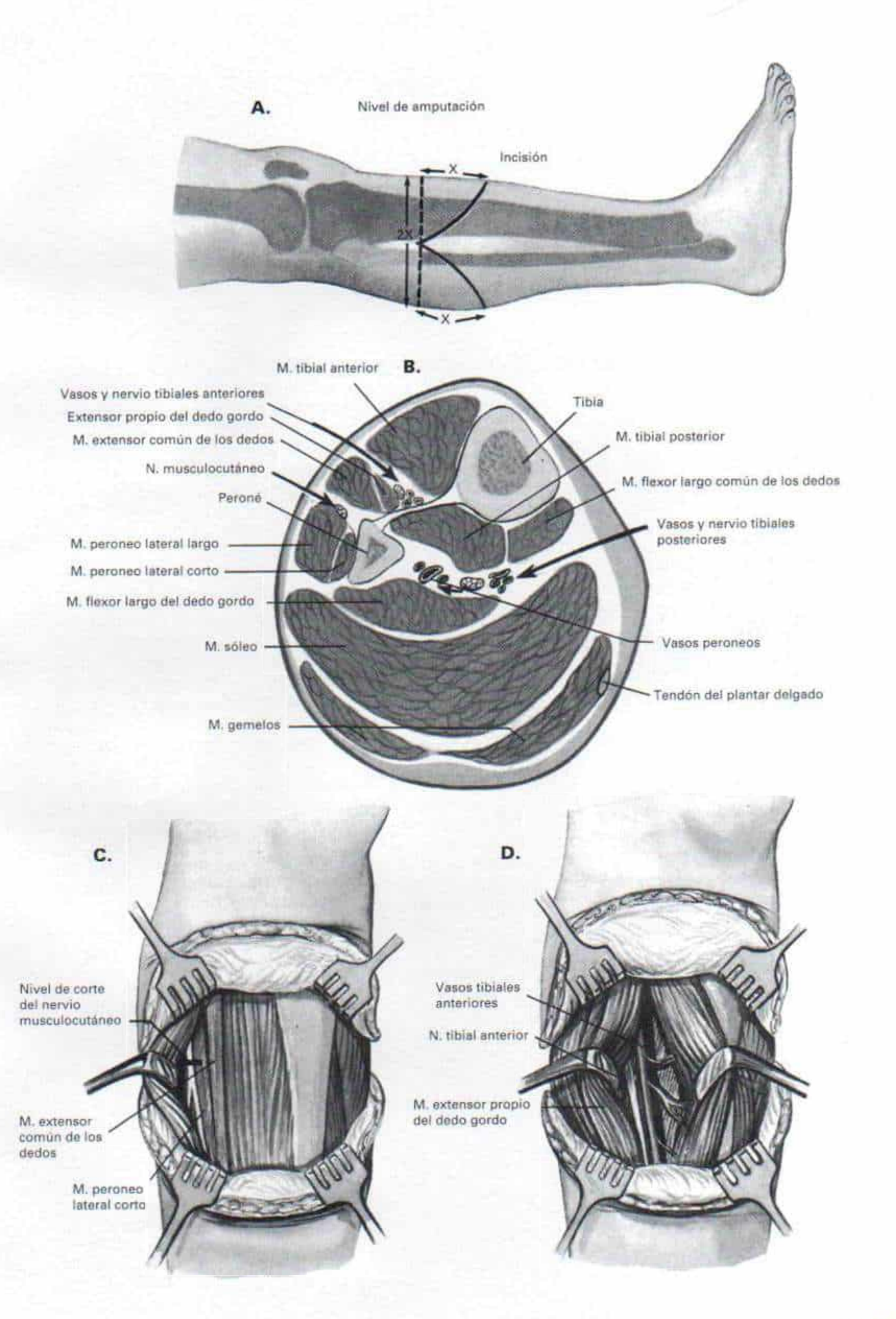
A y **B**, la línea de incisión de los colgajos anterior y posterior se marca en la piel, y se mide el diámetro anteroposterior de la pierna a nivel del corte de los huesos. El colgajo anterior puede "modelarse" para que quede un poco más largo que el posterior, o ambos pueden tener igual longitud, porque la posición de la cicatriz no tiene importancia especial en el ajuste de la prótesis. El largo de cada colgajo es la mitad del diámetro anteroposterior de la pierna.

C y **D**, las incisiones se profundizan hasta la aponeurosis profunda, que se secciona en concordancia con la incisión cutánea. Los colgajos anterior y posterior se elevan proximalmente, en una capa que incluya piel, tejido subcutáneo y aponeurosis profunda. Sobre la superficie anterointerna de la tibia, el periostio se secciona con la aponeurosis profunda, y ambas se elevan en la forma de una capa continua al nivel pretendido de amputación.

En el intervalo que media entre el extensor largo común de los dedos y el peroneo lateral corto se identifica el nervio musculocutáneo de la pierna, que es llevado en sentido distal para seccionarlo con bisturí, y se permite que se retraiga en sentido proximal muy por arriba del extremo del muñón.

El operador identifica los vasos tibiales anteriores y el nervio peroneo profundo, los liga doblemente y los secciona.

Lámina 46. Amputación infrarrotuliana



Amputación infrarrotuliana *(continuación)*

E y **F**, se seccionan los músculos del compartimento tibial anterior a 0.75 cm en sentido distal a nivel del corte de hueso. La cresta iliaca se bisela de este modo: el cirujano comienza a 2 cm en sentido proximal a nivel de amputación, y hace un corte oblicuo distal de 45° y termina a 5 cm por delante de la cavidad medular.

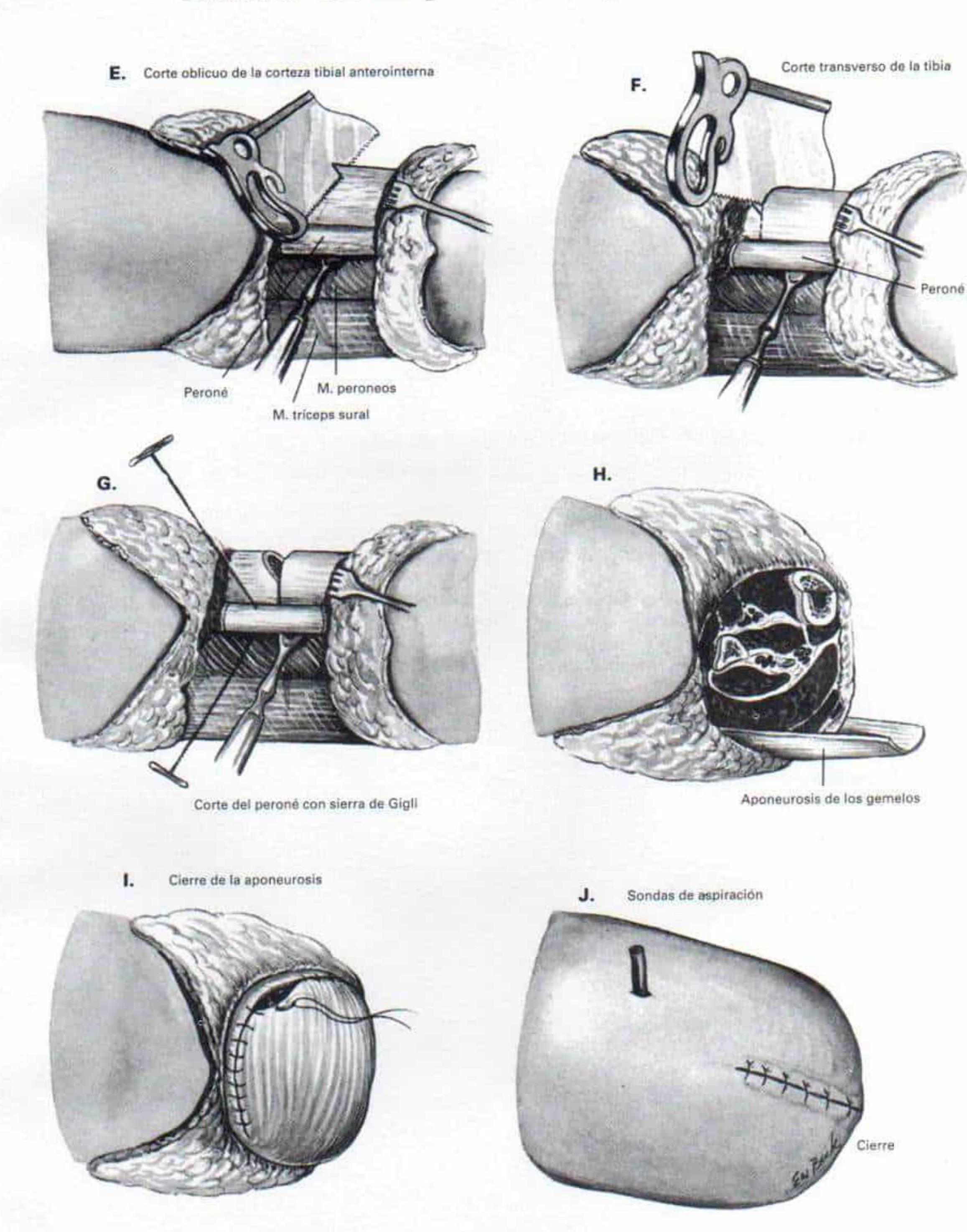
G, después corta en sentido transversal la tibia. El ángulo de corte debe estar en sentido perpendicular al eje del hueso.

H, despega los músculos que rodean al peroné y con una sierra de Gigli corta este hueso a 2 ó 3 cm en sentido proximal al extremo distal de la tibia. Los cabos óseos se alisan y redondean con una escofina. Se eliminan todos los rebordes periósticos y se lava la herida con solución salina normal para eliminar el aserrín de huesos.

En siguiente término se cortan los músculos posteriores de la pierna. El operador debe identificar con gran cuidado los vasos tibioperoneos y tibiales posteriores, para ligarlos doblemente y después seccionarlos. El nervio ciático poplíteo interno se lleva en sentido distal y se corta con un bisturí. Se forma un colgajo aponeurótico con la aponeurosis de los gemelos, de manera que pueda ser desplazado hacia adelante, para cubrir el extremo del muñón.

I y **J**, se quita el torniquete después de aplicar compresas calientes de laparotomía, y hacer presión sobre las superficies de corte de músculos y huesos. Después de cinco minutos se retiran las compresas y se obtiene hemostasia completa. La herida debe estar totalmente seca. El cirujano lleva hacia adelante la aponeurosis de los gemelos y la sutura a la fascia. Los músculos pueden ser extirpados de manera parcial si son voluminosos en el lado del muñón. Se colocan en planos profundos hasta la aponeurosis del tríceps sural, catéteres para drenaje por aspiración Hemovac. El tejido subcutáneo y la piel se cierran con puntos separados. Inmediatamente se aplica un apósito no adherente y un cilindro enyesado para adaptación inmediata de la prótesis.

Lámina 46. Amputación infrarrotuliana



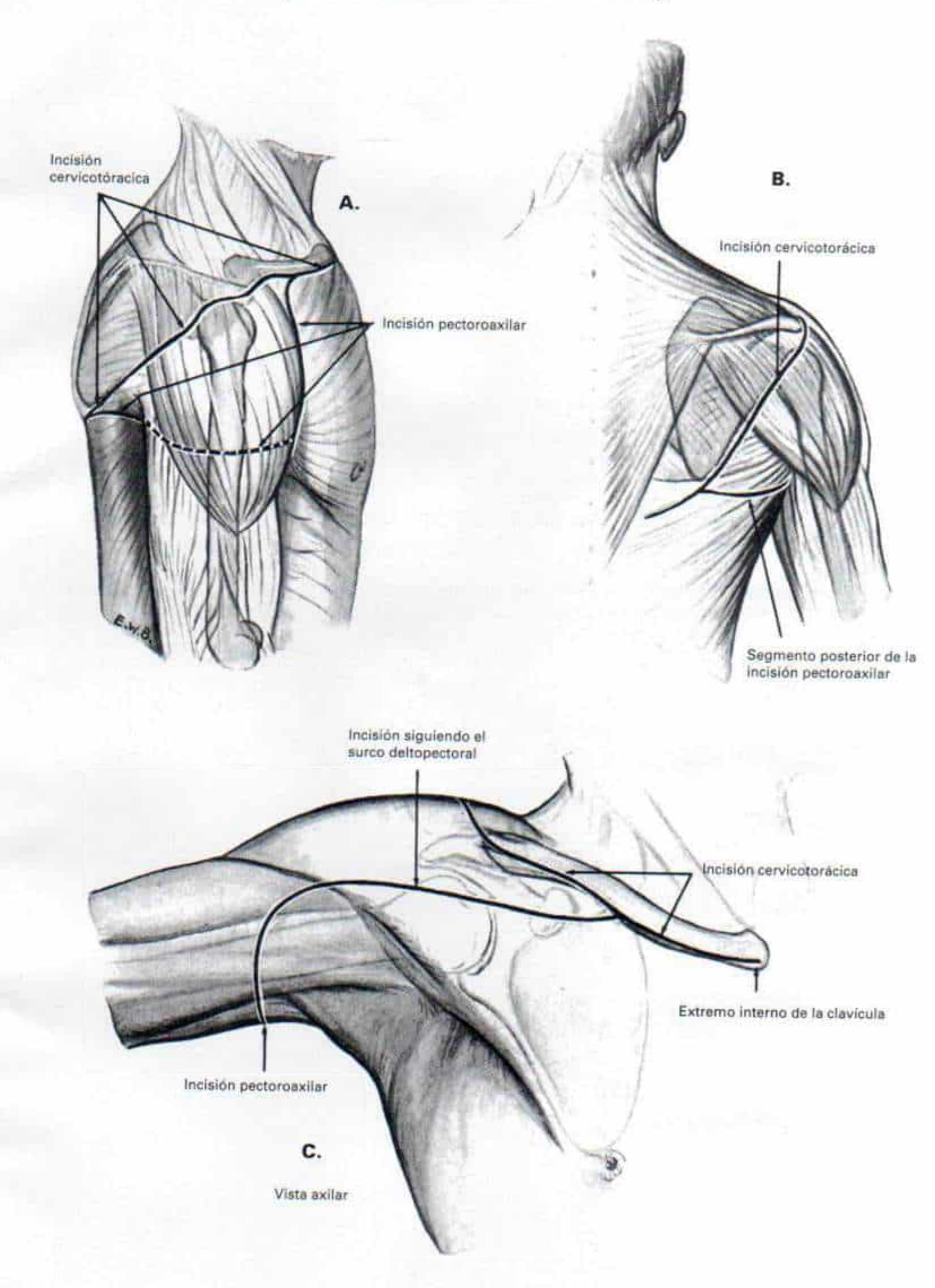
Amputación del cuarto anterior desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)

El paciente se coloca en decúbito lateral y su cuello, tórax y todo el miembro superior se preparan con técnica aséptica y cubren con lienzos quirúrgicos. La pérdida de sangre es mínima, pero es importante contar con cantidades adecuadas de sangre completa si se necesita transfusión.

A, a **C**, la incisión cervicotorácica comienza en el extremo interno de la clavícula y sigue un trayecto en sentido lateral por el borde anteroinferior de dicho hueso hasta la protuberancia lateral del acromion, en donde se curva hacia atrás para después continuar en el borde externo del omóplato hasta su ángulo inferior, en que describe otra curva hacia adentro y termina 3 a 4 cm por fuera de la línea media de la columna.

La incisión pectoroaxilar comienza en el centro de la clavícula y transcurre en sentido inferoexterno por el surco deltopectoral, para cruzar el pliegue axilar anterior y unirse a la incisión posterior en el tercio inferior del borde externo del omóplato. El tejido subcutáneo y la aponeurosis se seccionan en concordancia con la incisión cutánea, y se movilizan los colgajos para descubrir los músculos subyacentes.

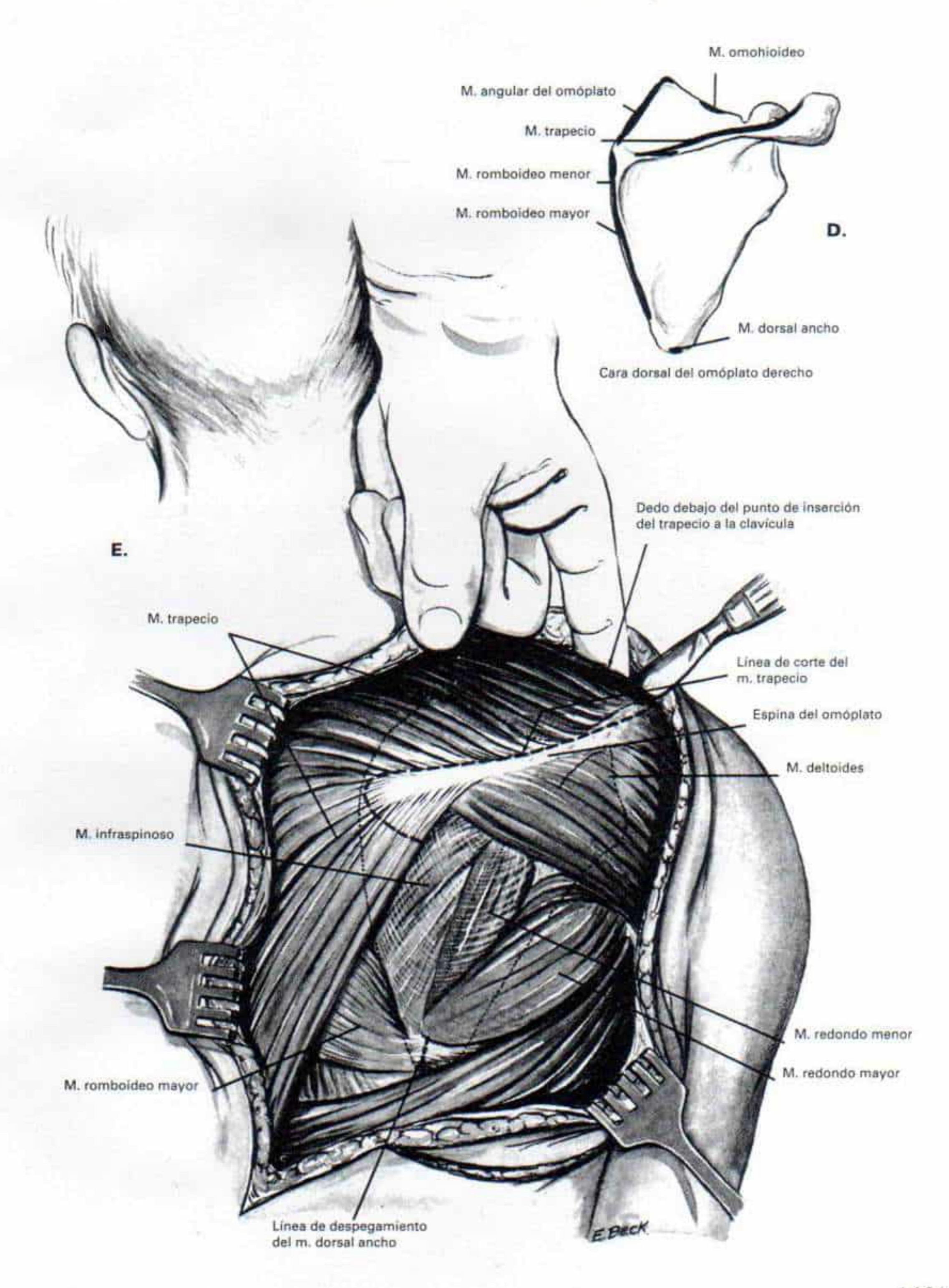
Lámina 47. Amputación del cuarto anterior (hombro) desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)



Amputación del cuarto anterior desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood) *(continuación)*

D y **E**, después se despegan "en capas" del omóplato los músculos que lo unen al tronco, y se marcan con puntos de seda "en látigo" (lazadas). En primer término se seccionan el trapecio y el dorsal ancho.

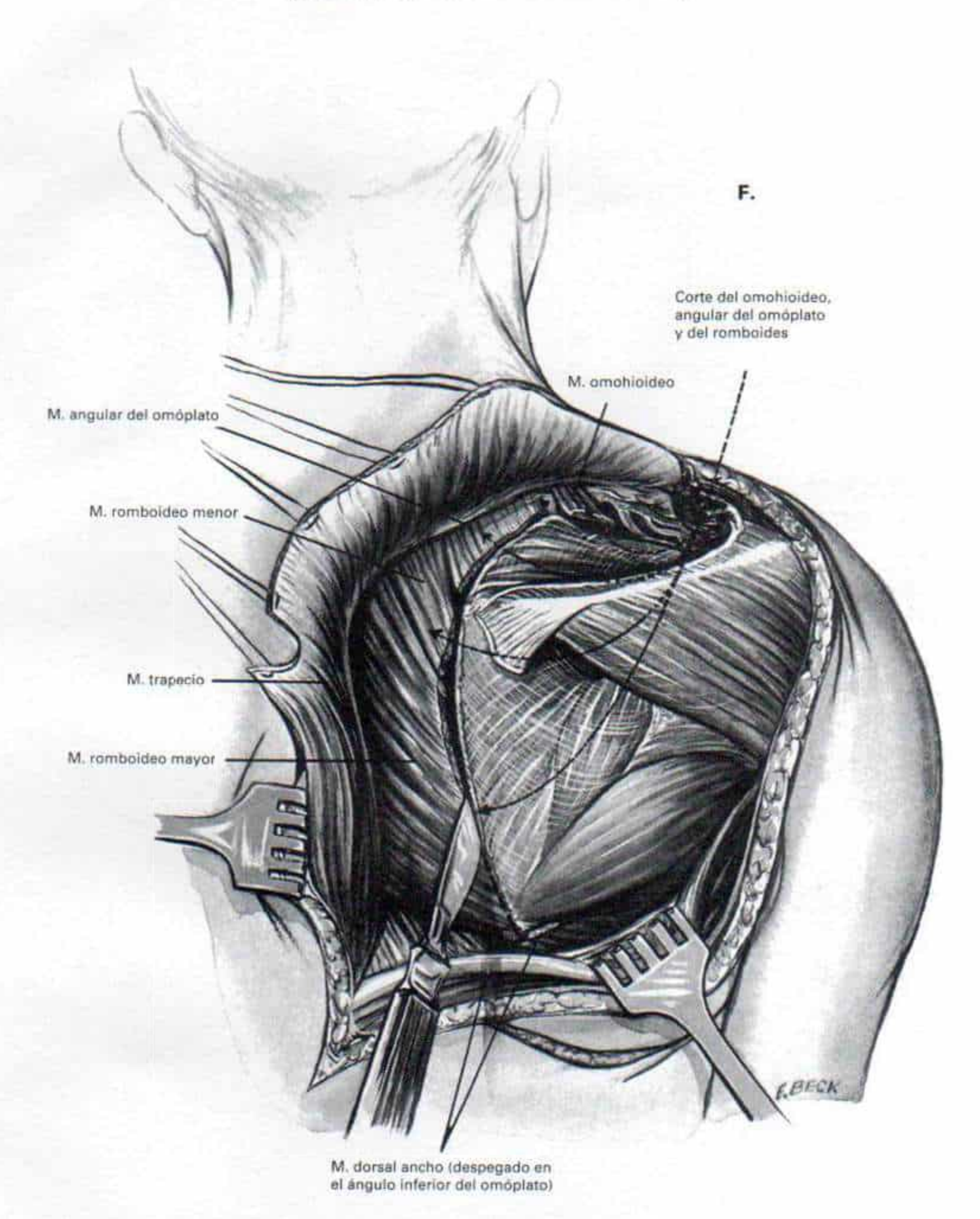
Lámina 47. Amputación del cuarto anterior (hombro) desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)



Amputación del cuarto anterior desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood) *(continuación)*

F, en siguiente lugar se despegan el omohioideo, el angular del omóplato y el romboides. El operador liga los vasos cervicales y escapulares transversos, conforme se prosigue la disección. Los cordones que integran el plexo braquial se cortan con un bisturí muy afilado cerca de su punto de origen.

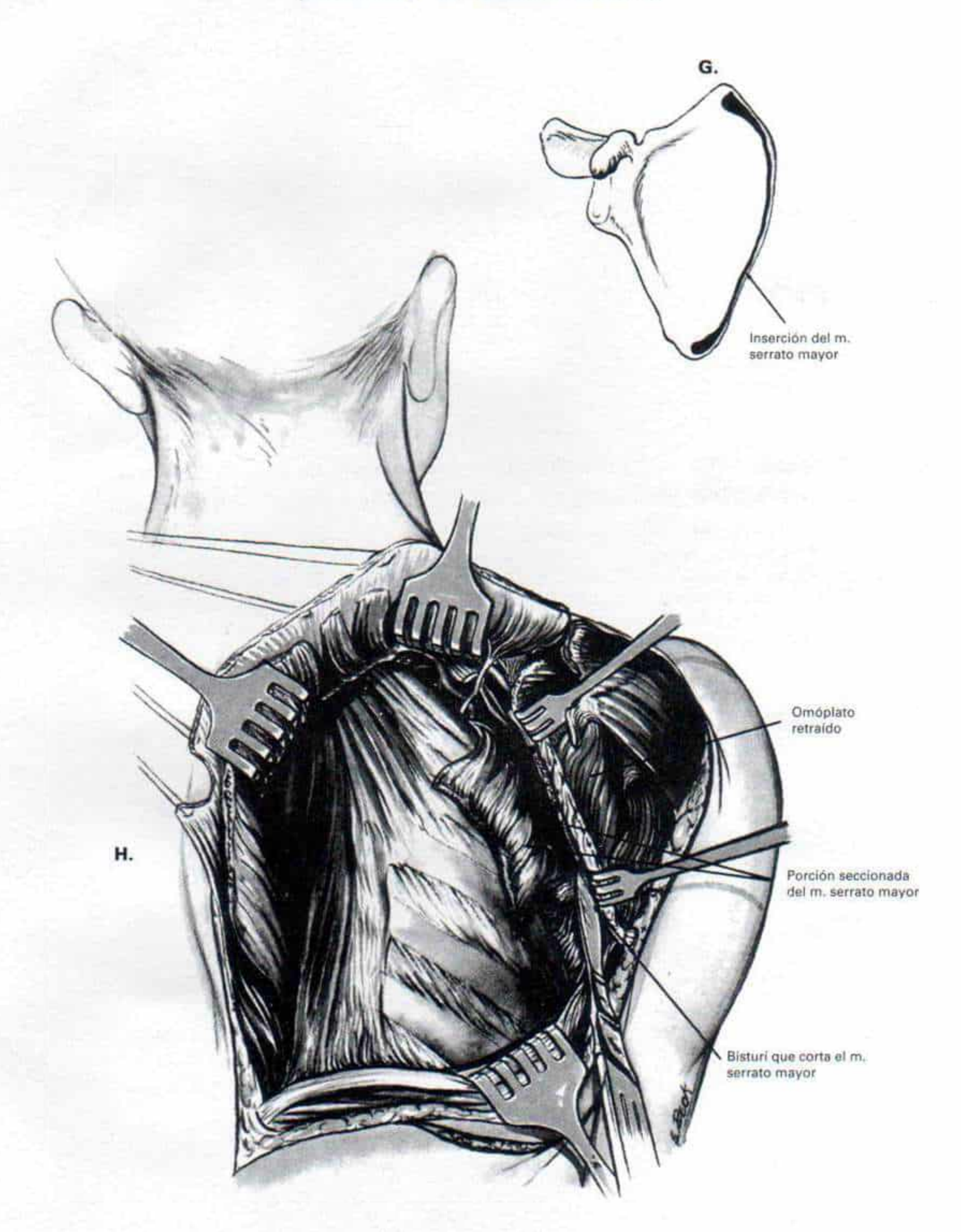
Lámina 47. Amputación del cuarto anterior (hombro) desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)



Amputación del cuarto anterior desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood) *(continuación)*

G y **H**, se retrae el omóplato hacia adelante; se corta el serrato mayor y se despega de la escápula.

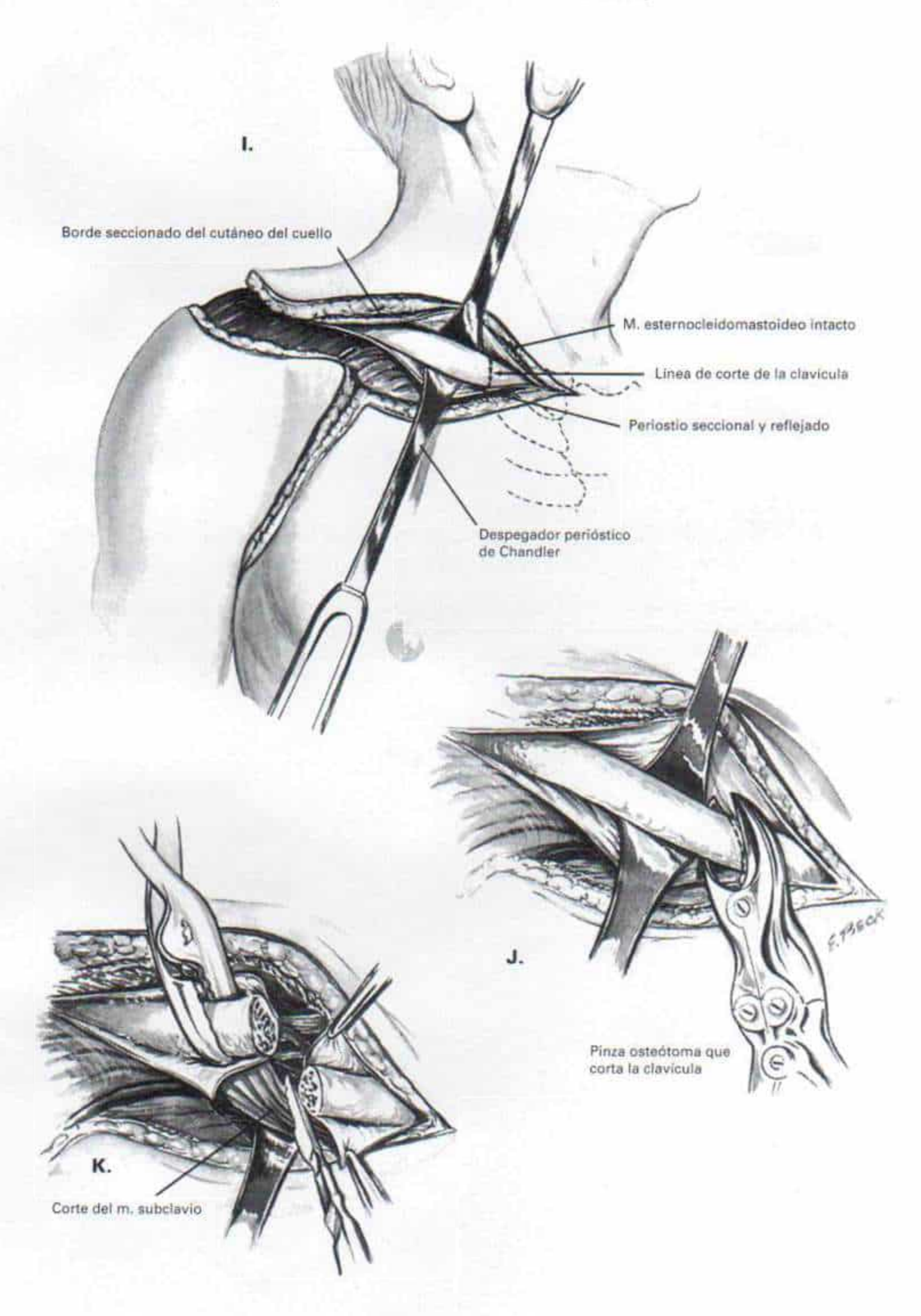
Lámina 47. Amputación del cuarto anterior (hombro) desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)



Amputación del cuarto anterior desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood) *(continuación)*

I a **K**, en siguiente lugar se cambia al paciente y se coloca sobre su dorso, para descubrir a nivel subperióstico el extremo interno de la clavícula. El operador coloca despegadores periósticos de Chandler en plano profundo a la clavícula, para proteger las estructuras neurovasculares subyacentes. Con un osteótomo o una sierra de Gigli se corta la clavícula cerca de sus medios de fijación esternales. En siguiente lugar se corta el músculo subclavio.

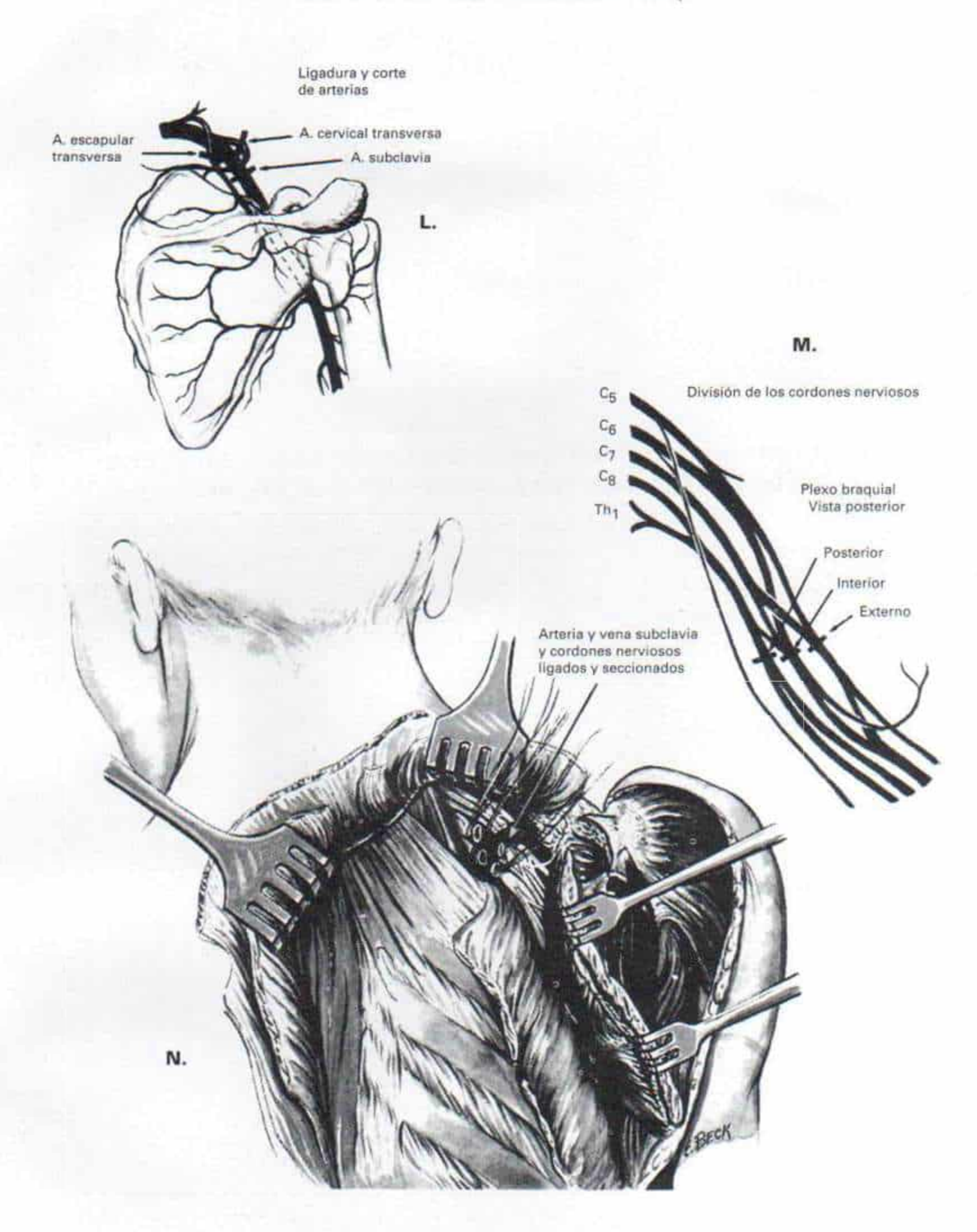
Lámina 47. Amputación del cuarto anterior (hombro) desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)



Amputación del cuarto anterior desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood) *(continuación)*

L a **N**, el operador descubre los vasos subclavios y el plexo braquial, al permitir que se desplace (caiga) hacia adelante todo el miembro superior. Aísla la arteria y la vena subclavias, las pinza individualmente, las liga doblemente con suturas, y las secciona.

Lámina 47. Amputación del cuarto anterior (hombro) desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)

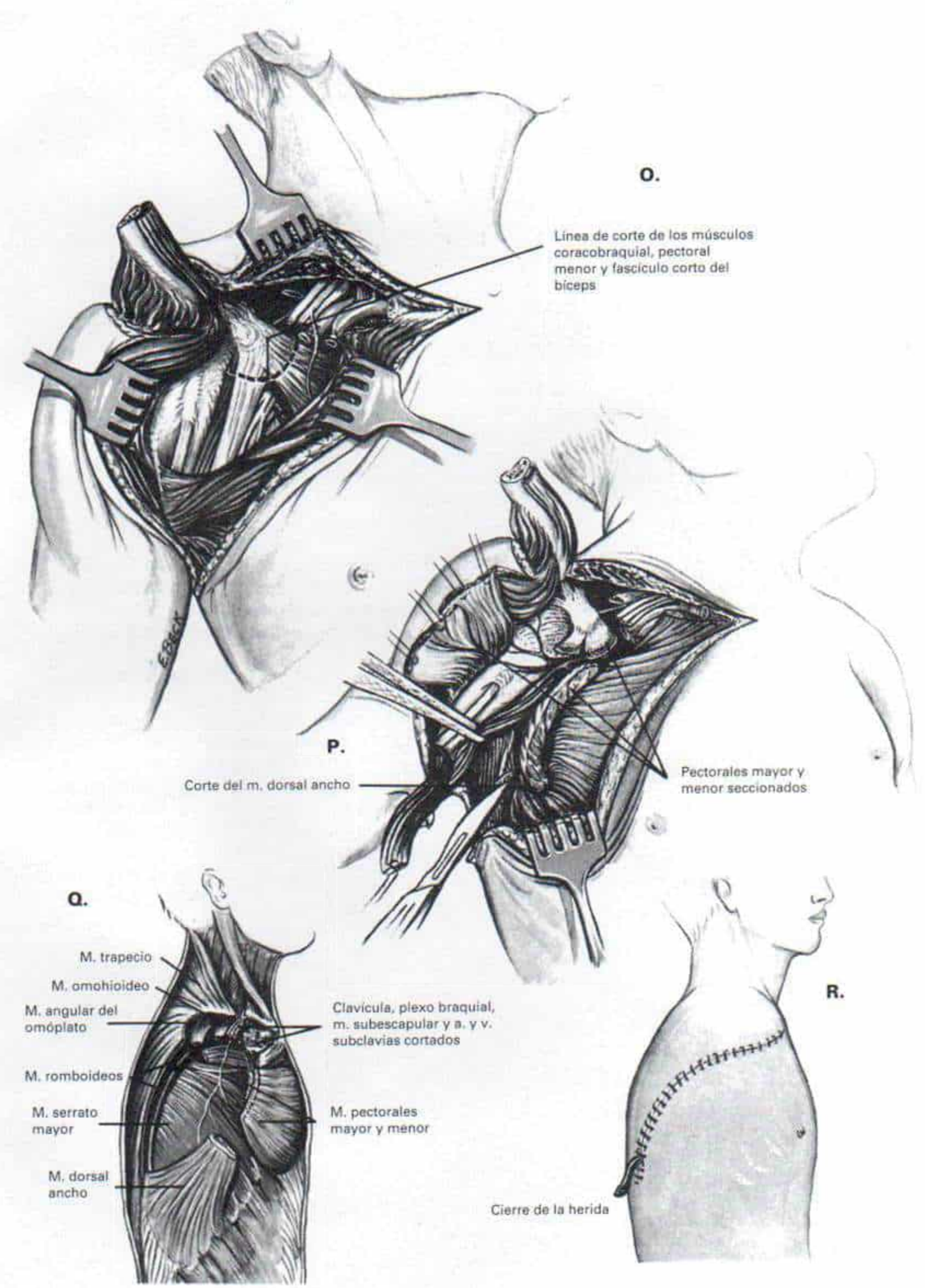


Amputación del cuarto anterior desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood) *(continuación)*

O a **Q**, después secciona las pectorales mayor y menor, el fascículo corto del bíceps, el coracobraquial y el dorsal ancho para así completar la amputación de la extremidad escapular.

R, se aproximan y suturan los colgajos de la herida. El cirujano coloca las sondas de aspiración cerrada y las une a un evacuador Hemovac. Después aplica un apósito firme para compresión.

Lámina 47. Amputación del cuarto anterior (hombro) desde la vía de acceso posterior (técnica de Littlewood)



Desarticulación del hombro

El paciente se coloca en posición de decúbito lateral intermedio, para preparar en forma aséptica y cubrir con lienzos estériles la cara posterior del hombro afectado, el omóplato, la axila y todo el miembro superior.

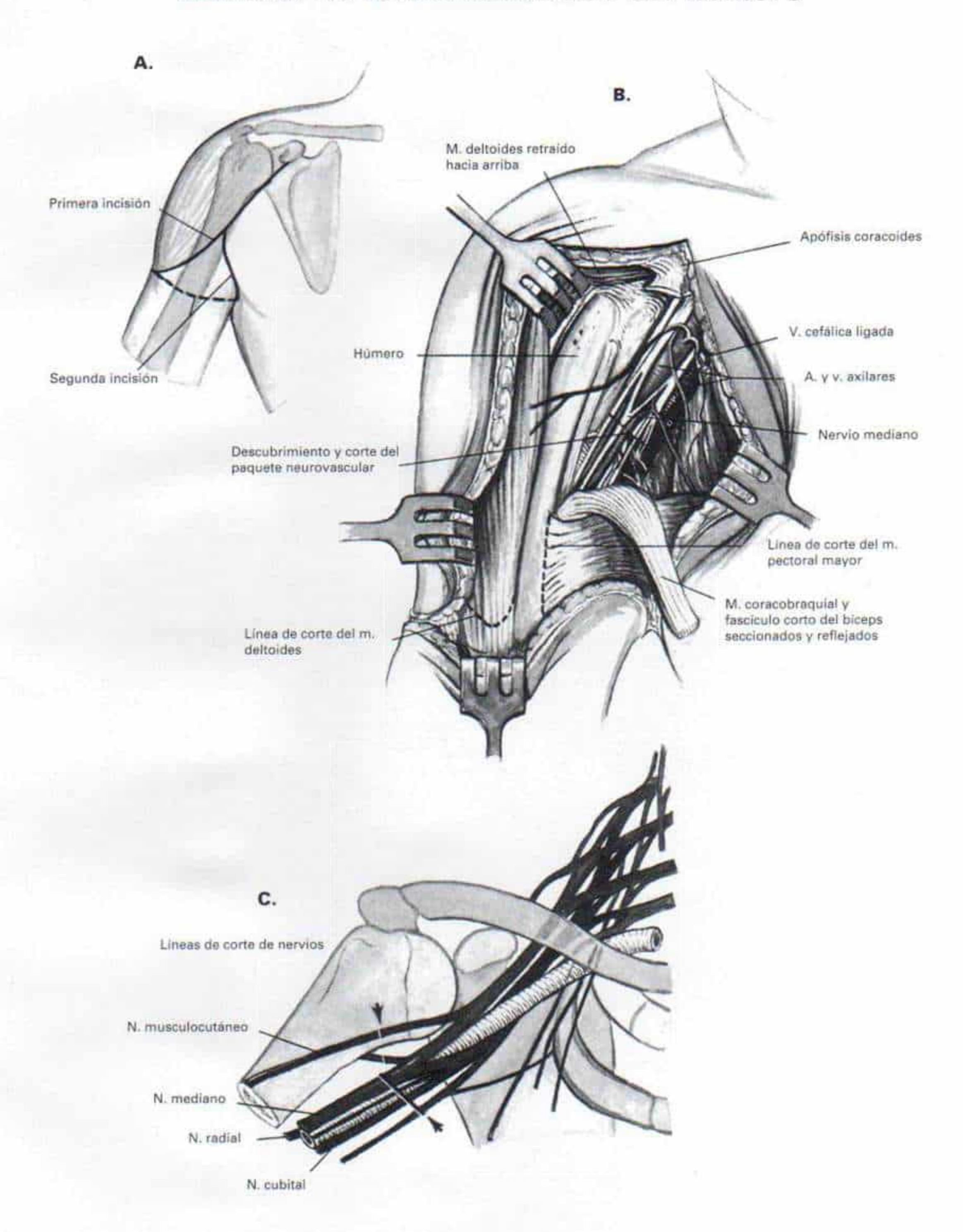
A, la incisión cutánea comienza a nivel de la apófisis coracoides, y se extiende en sentido distal al surco deltopectoral, hasta la inserción del músculo deltoides y de ahí en sentido proximal, por el borde posterior del músculo recién señalado, hasta terminar en el pliegue axilar posterior. Una segunda incisión en la axila conecta los bordes anterior y posterior de la primera incisión.

B, en el surco deltopectoral se identifica, liga y extirpa la vena cefálica. El músculo deltoides se separa hacia afuera para descubrir el punto de inserción del pectoral mayor en el húmero, que se divide en el punto mencionado y se separa hacia adentro. El operador secciona en sus puntos de origen de la apófisis coracoides al coracobraquial y el fascículo corto del bíceps, y los separa en sentido distal.

En siguiente término despega el músculo deltoides de su punto de inserción en el húmero, y lo separa en sentido proximal.

C, el operador identifica, aísla, liga doblemente con puntos de seda 0 y secciona la arteria y la vena axilares y los vasos acromiotorácicos. La arteria acromiotorácica es un tronco corto cuyas ramificaciones comienzan a nivel de la cara anterior de la arteria axilar. Su punto de origen por lo común está cubierto por el pectoral menor. El cirujano identifica, aísla, lleva en sentido distal y secciona con un bisturí a los nervios mediano, cubital, musculocutáneo y radial y después permite que se retraigan por detrás del pectoral menor.

Lámina 48. Desarticulación del hombro



Desarticulación del hombro *(continuación)*

D, la cápsula de la articulación del hombro se descubre al retraer hacia arriba el deltoides. En siguiente término se coloca al brazo en rotación externa intensa. El cirujano secciona el músculo subescapular, el fascículo largo del bíceps en su punto de origen, y la cápsula anterior de la articulación del hombro. Secciona cerca de su inserción en la corredera bicipital del húmero, el redondo mayor y el dorsal ancho. Descubre el acromion a nivel extraperióstico, al elevar el punto de origen del músculo deltoides, desde su borde externo y cara superior; con un osteótomo por lo común extirpa dicha apófisis para dar al hombro un contorno redondeado.

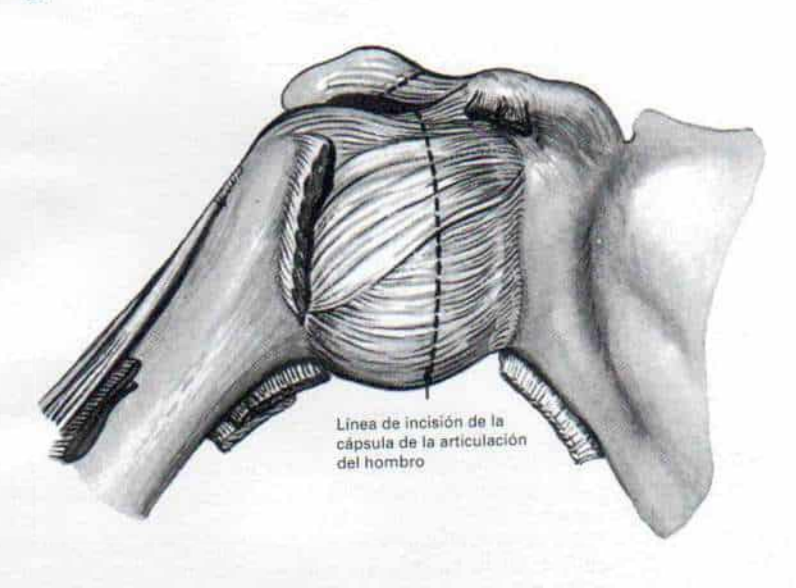
El operador coloca el brazo a través del tórax, con el hombro en rotación interna intensa. En este punto secciona su zona de inserción al supraespinoso, al infraespinoso y al redondo menor.

La cápsula de la articulación del hombro (escapulohumeral) se secciona en sentido superior y posterior. El operador corta el fascículo largo del tríceps braquial cerca de su origen en el tubérculo subglenoideo del omóplato. La cápsula inferior de la articulación se secciona y así se completa la desarticulación del hombro. El cartílago hialino articular de la cavidad glenoidea se raspa, y se deja al descubierto el hueso esponjoso "en vivo". Se suturan los cabos de los músculos, a la fosa glenoidea.

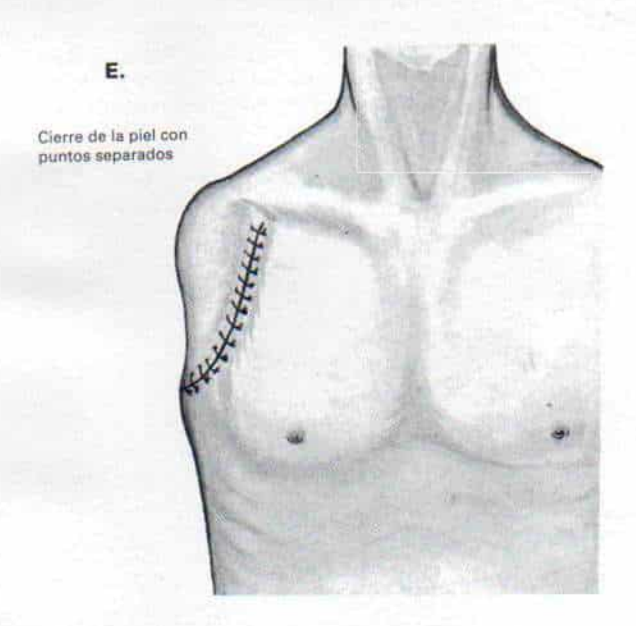
E, el músculo deltoides, se sutura a la cara inferior del cuello del omóplato. Se colocan en plano profundo al músculo deltoides sondas de aspiración que se unen al aparato Hemovac. El tejido subcutáneo y la piel se cierran en planos con puntos separados.

Lámina 48. Desarticulación del hombro

D.



E.



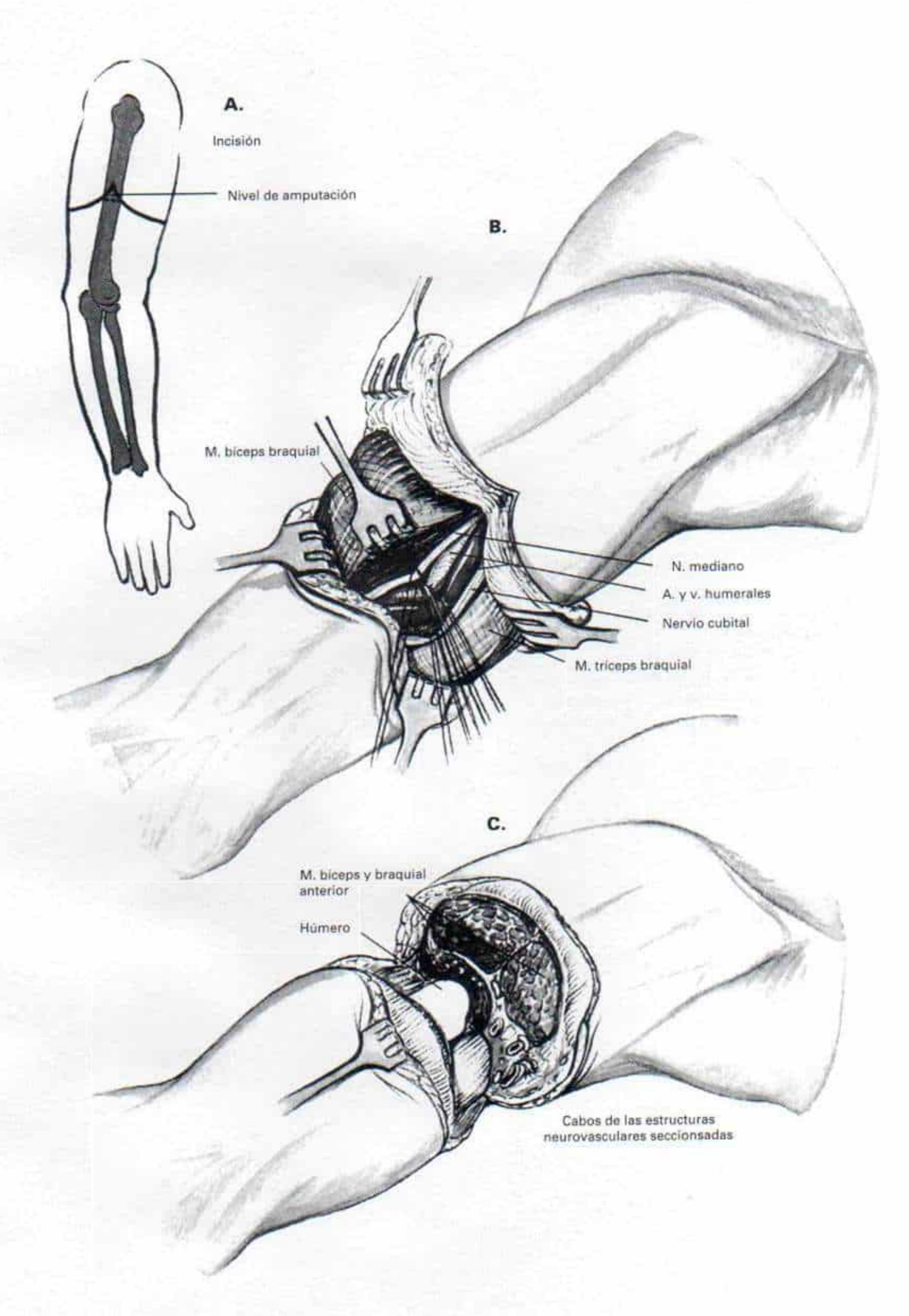
Amputación a través del brazo

Se coloca al paciente en decúbito dorsal, con una bolsa de arena detrás del hombro que se intenta operar. Se aplica un torniquete Esmarch estéril en la región axilar, para hemostasia.

A, el operador crea colgajos cutáneos anterior y posterior, de modo que tenga igual longitud y 1 cm más largo que la mitad del diámetro del brazo en el nivel planeado de amputación. El tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda se seccionan en concordancia con la incisión de la piel, y se separan los colgajos.

B, y **C**, el operador identifica, liga doblemente y secciona la arteria y la vena humerales. También aísla los nervios mediano y cubital, los desplaza en sentido distal, los corta con un bisturí y permite que se retraigan de modo proximal. Secciona los músculos del compartimento anterior del brazo a 1.5 cm en sentido distal al sitio del corte del hueso, y bisela la masa muscular en sentido distal.

Lámina 49. Amputación a través del brazo



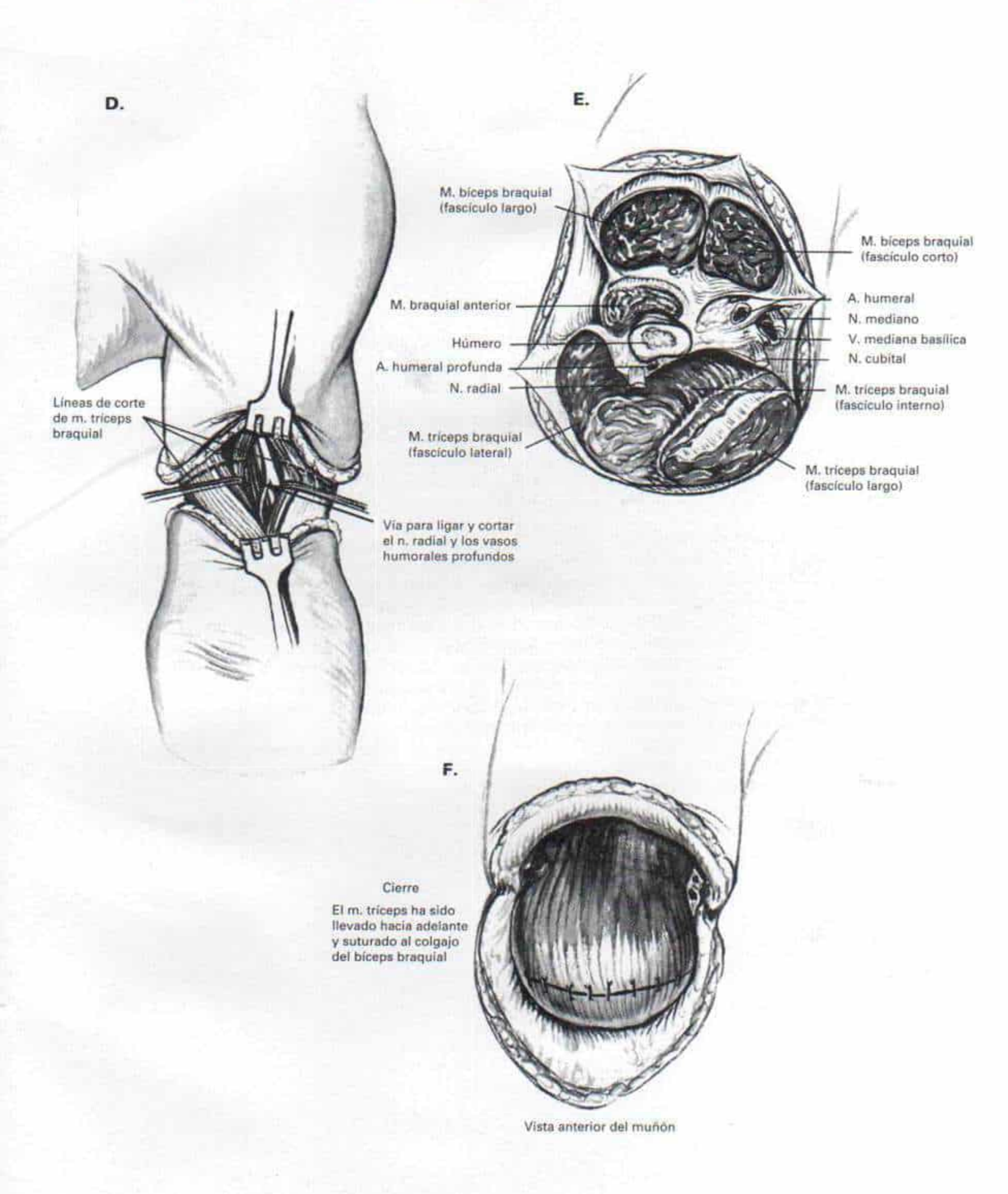
Amputación a través del brazo

D, el nervio radial se aísla, desplaza en sentido distal y corta con un bisturí. Los vasos humerales profundos se ligan doblemente y seccionan. El tríceps braquial se corta a 3 ó 4 cm en sentido distal a nivel del corte del hueso, y se bisela para formar un colgajo cutáneo.

E, el húmero se divide y el cabo óseo se alisa con una lima.

F, el cirujano lleva hacia adelante el extremo distal del tríceps y lo sutura a la aponeurosis profunda de los músculos del compartimento anterior. Se introducen sondas para aspiración cerrada y se cierra la herida con puntos separados.

Lámina 49. Amputación a través del brazo



Desarticulación del codo

La operación se practica después de colocar un torniquete neumático en la porción proximal del brazo.

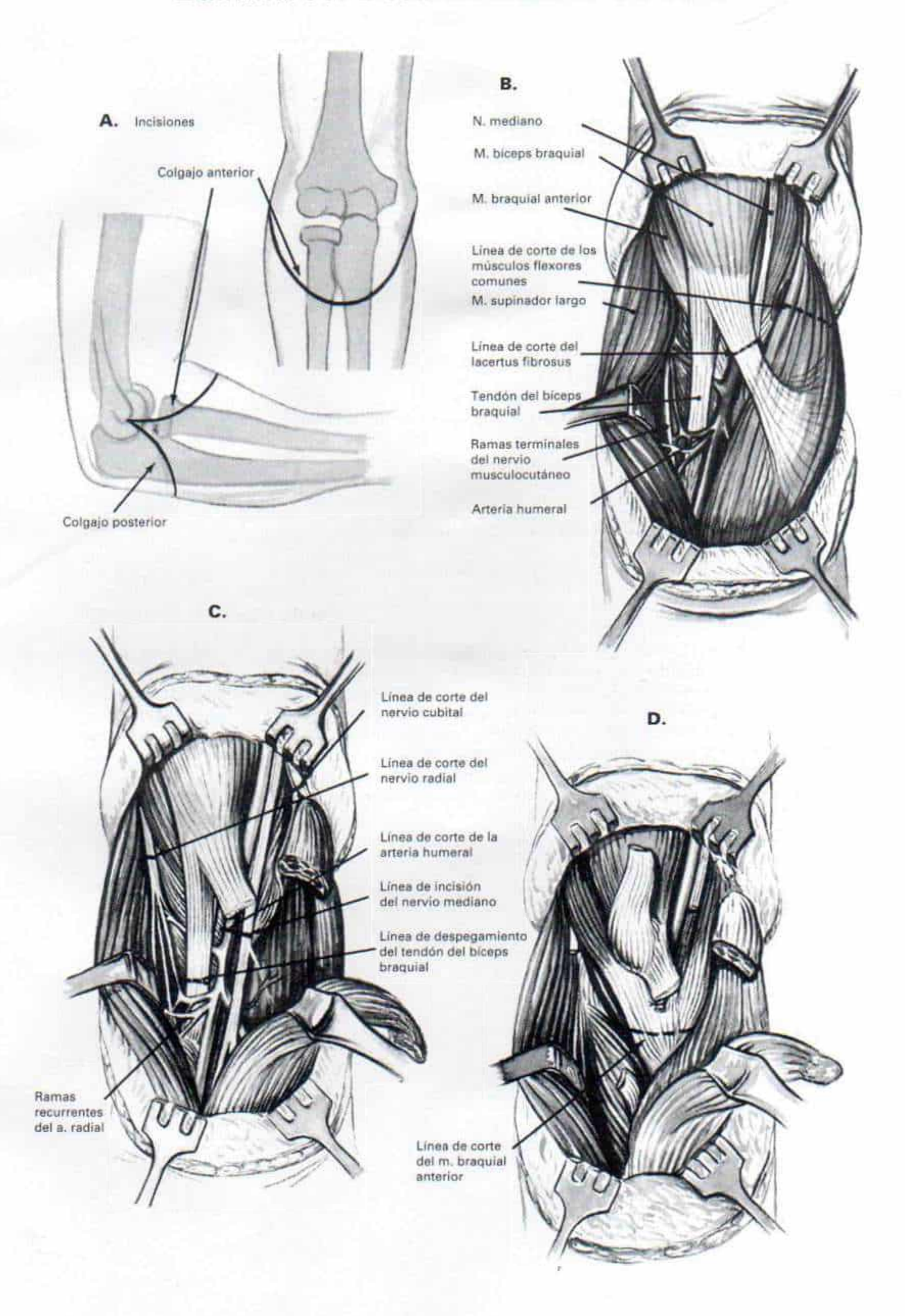
A, el cirujano despega los colgajos cutáneos anterior y posterior de igual longitud hasta el epicóndilo y la epitróclea humerales, que sirven como puntos de referencia interno y externo en sentido proximal. El borde inferior del colgajo posterior queda a 2.5 cm en sentido distal al extremo del olécranon; el borde distal del colgajo anterior queda inmediatamente por debajo de la inserción del tendón del bíceps, en la tuberosidad del radio.

B, los colgajos se "socavan" y reflejan a 3 cm en sentido proximal a nivel del epicóndilo y la epitróclea. Se corta el lacertus fibrosus (fascia bicipital). Los músculos flexores comunes del antebrazo se seccionan en su punto de origen en la epitróclea, se elevan a nivel extraperióstico y se reflejan en sentido distal.

C y **D**, Se descubren los vasos humerales y el nervio mediano en la cara interna del tendón del bíceps. Los primeros se ligan doblemente y seccionan en sentido proximal al nivel articular. El nervio mediano se desplaza en sentido distal, se corta con un bisturí, y se permite que se retraiga en sentido proximal. El nervio cubital se diseca en el surco por detrás de la epitróclea, se lleva en sentido distal y se corta. El tendón del bíceps se despega de su punto de inserción en la tuberosidad radial.

El nervio radial se "aísla" en el intervalo entre el supinador largo y el braquial anterior; se desplaza en sentido distal y corta con un bisturí; el braquial anterior se secciona en su punto de inserción en la apófisis coronoides.

Lámina 50. Desarticulación del codo



Desarticulación del codo *(continuación)*

E y **F**, el supinador largo y los músculos extensores comunes se cortan en sentido transversal a 4 ó 5 cm en un punto distal a la línea articular. Después que se despega el tendón del tríceps en su punto de inserción cerca del olécranon, el cirujano completa el corte de los músculos extensores del antebrazo.

G y **H**, se secciona la cápsula y los ligamentos de la articulación del codo y se separa el antebrazo. Se quita el torniquete y se logra hemostasia completa.

I, se sutura el tendón del tríceps a los tendones del braquial anterior y del bíceps. El segmento proximal de los músculos extensores del antebrazo se lleva hacia afuera y sutura al tendón del tríceps. Los colgajos se aproximan con puntos separados, y se dejan sondas en la herida para aspiración cerrada.

Lámina 50. Desarticulación del codo

E. Vista posterior

Nervio cubital seccionado

Línea de corte del origen tendinoso del m. cubital anterior

Epicóndilo

Línea de corte del ancóneo

Línea de corte del tendón del tríceps braquial

F. Vista lateral

Línea de corte

M. supinador largo

M. primer radial

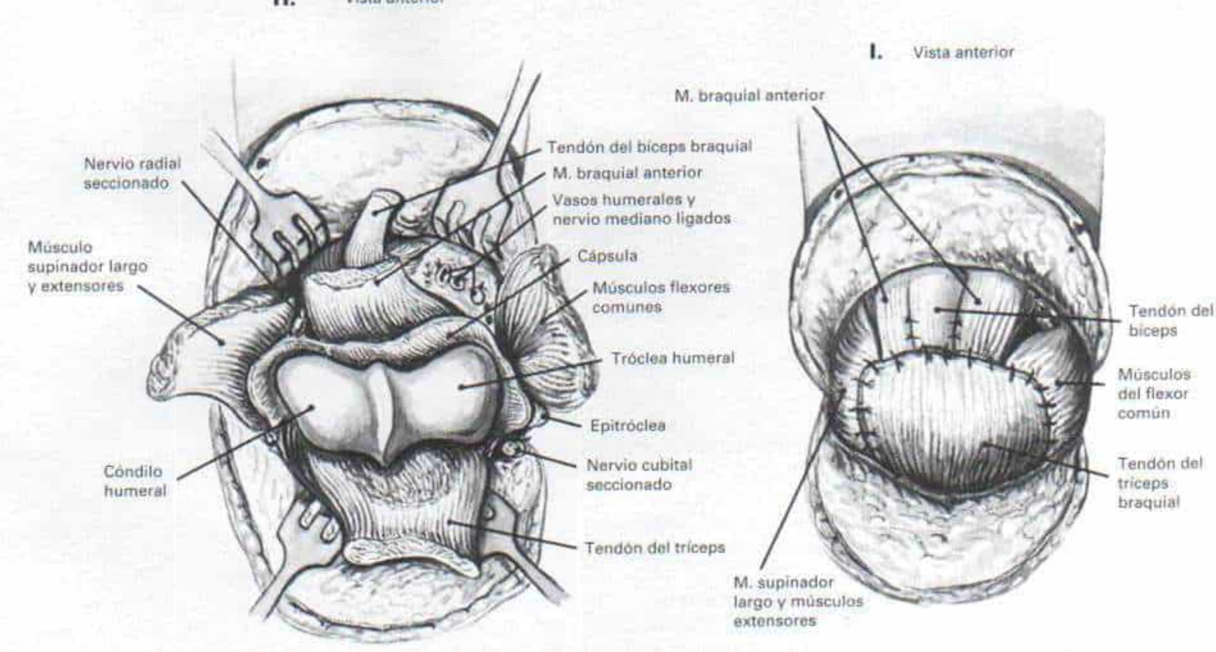
Músculos extensores

G. Vista anterior

Línea de corte de la cápsula

H. Vista anterior

I. Vista anterior



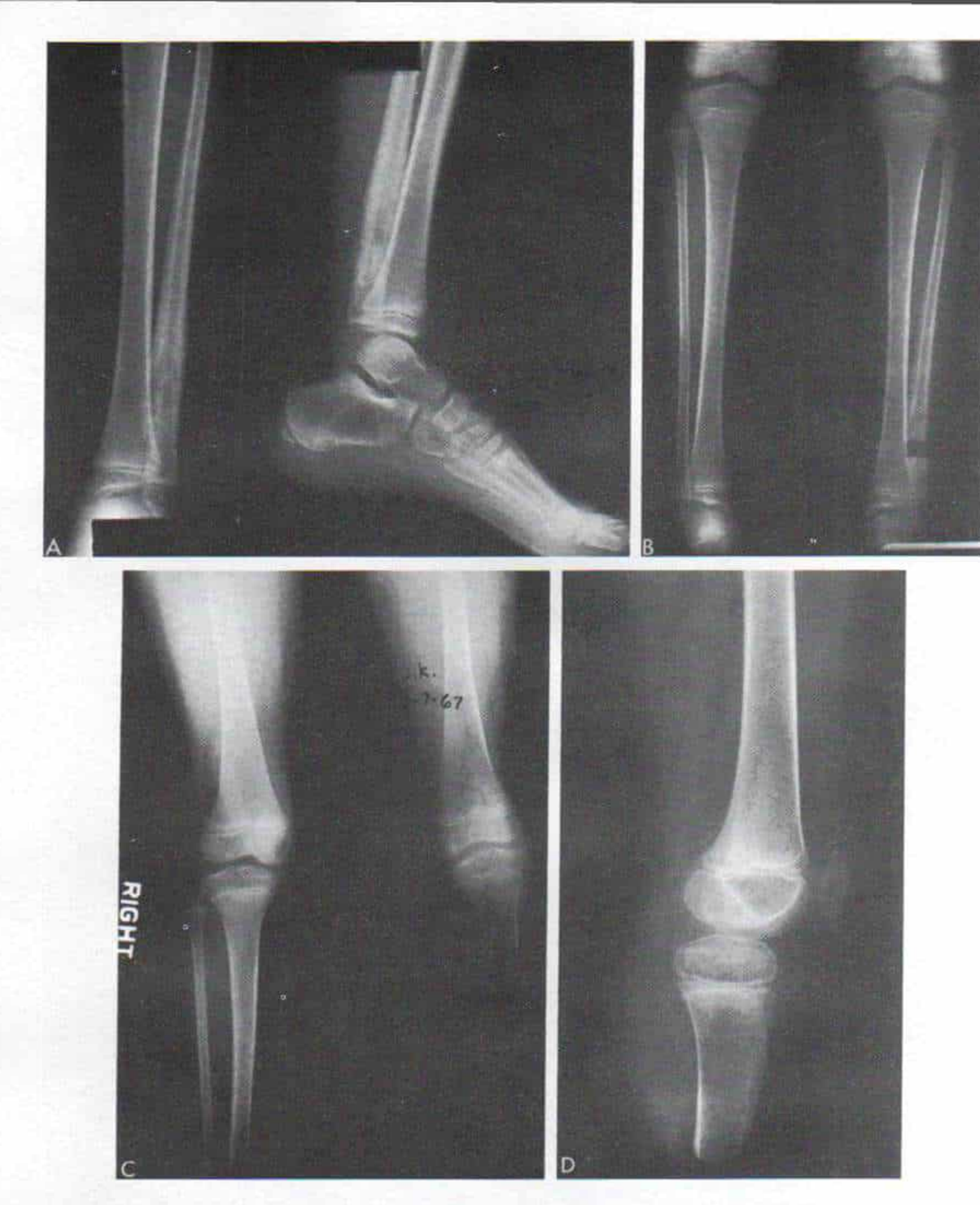


Fig. 3-332.* *Sarcoma osteógeno de la porción distal del peroné izquierdo en una niña de raza blanca de 5 años y medio.

La niña se quejó de dolor local que había persistido durante un mes. **A**, las radiografías iniciales de la pierna izquierda indican una lesión destructiva de la metáfisis distal del peroné, con formación de hueso nuevo perióstico e hinchazón de tejidos blandos. Los estudios de esqueleto, radiografía de tórax, pielografía intravenosa y análisis de médula ósea arrojaron resultados normales. En el examen histológico del tejido de biopsia se identificó el tumor, que era un sarcoma osteógeno. **B**, radiografías de ambas piernas. Es notable el defecto segmentario en la porción distal del peroné izquierdo, indicada por el área de biopsia. Se aplicaron 5000 r durante 4 semanas y 1000 r antes de la biopsia. El peroné se extirpó en bloque y se hizo una amputación infrarrotulina a 9.75 cm desde la línea articular. **C** y **D**, radiografías después de la amputación. Se adaptó inmediatamente a la paciente una prótesis, y al día siguiente de la operación inició la marcha. Las radiografías de vigilancia mensual del tórax y el esqueleto señalaron datos normales hasta agosto de 1967 (10 meses después de la amputación), en que aparecieron metástasis en los lóbulos inferiores izquierdo y derecho de los pulmones.

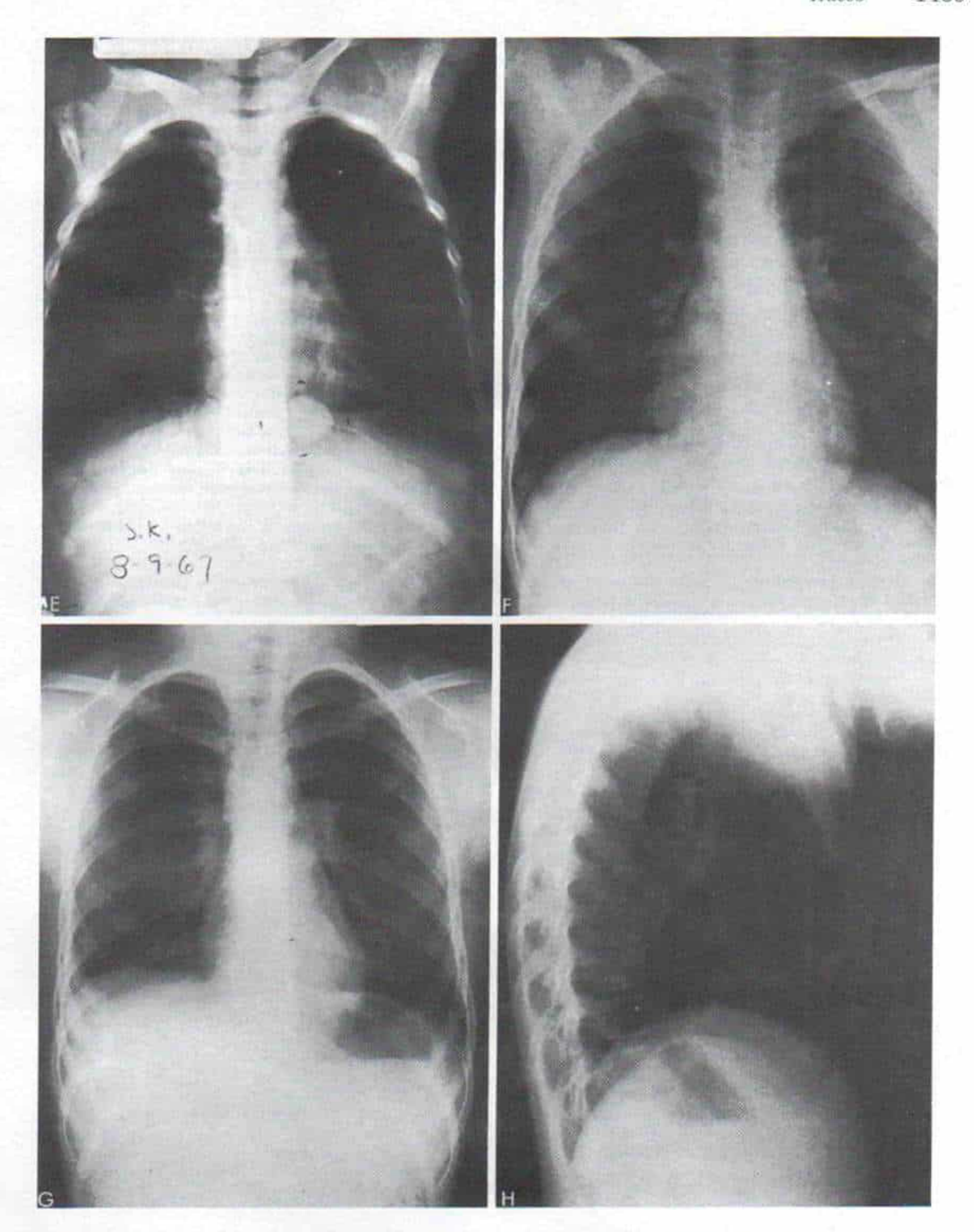


Fig. 3-332 (continuación). Sarcoma osteógeno de la porción distal del peroné izquierdo en una niña de raza blanca de 5 años y medio.

E y **F**, radiografías de tórax, en que se identifican las metástasis. Las radiografías se repitieron al mes y a los 2 meses. No aparecieron nuevos focos metastásicos y las tres lesiones permanecieron estacionarias. Se practicó en dos etapas ablación segmentaria de las lesiones pulmonares, en octubre y noviembre de 1967. La evolución postoperatoria no tuvo incidentes. **G** y **H**, radiografías de tórax 3 años después de eliminar las metástasis, en que no se advierte signo alguno de que haya reaparecido el tumor. La niña ha tenido una evolución normal sin limitaciones físicas.

una enfermera clínica especializada en oncología. En el muñón del miembro inferior puede adaptarse inmediatamente una prótesis temporal.

Si en el momento del diagnóstico inicial han aparecido ya metástasis en pulmones, la decisión de amputar o no depende de factores como el grado de incapacidad de la extremidad afectada causada por el dolor local, y el enorme tamaño del tumor, que puede alcanzar dimensiones tales y ser tan doloroso, que la única forma de controlar la situación sería por la amputación. Otros factores que intervienen en la decisión son el estado general del niño y su pronóstico inmediato, la falta de respuesta a los quimioterápicos y la rapidez de evolución de las lesiones pulmonares.

Si las métastasis pulmonares se identifican después de la amputación mientras se practica la quimioterapia coadyuvante habrá que cambiar los fármacos. Si una lesión metastásica es solitaria, y a veces, cuando existe un máximo de dos a tres focos metastásicos solamente y permanecen estacionarios, se practican toracotomía y extirpación amplia (fig. 3-332)[9,118,120,129,150,155]. Los intentos de controlar las metástasis en pulmones por medio de radioterapia han sido descorazonadores, porque las dosis eficaces destruirían el tejido normal de tales órganos, y produciría fibrosis.

Bibliografía

1. Ackerman, A. J.: Multiple osteogenic sarcoma. Report of two cases. A.J.R., *60*:623, 1948.
2. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A.: Orthopaedic Diseases. 4th Ed. Philadelphia, Saunders, 1975, p. 519.
3. Allen, C. V., and Stevens, K. R.: Preoperative irradiation for osteogenic sarcoma. Cancer, *31*:1364, 1973.
4. Amstutz, H. C.: Multiple osteogenic sarcoma. Metastatic or multicentric? Cancer, *24*:923, 1969.
5. Ayala, A. G., and Zaronosa, J.: Primary bone tumors; percutaneous needle biopsy. Radiologic-pathologic study of 222 biopsies. Radiology, *149*:675, 1983.
6. Azouz, E. M., Esseltine, D. W., Chevalier, L., and Gledhill, R. B.: Radiological evaluation of osteosarcoma. J. Can. Assoc. Radiol., *33*:167, 1982.
7. Bacci, G., Picci, P., Calderoni, P., Figus, E., and Borghi, A.: Full-lung tomograms and bone scanning in the initial work-up of patients with ostogenic sarcoma. A review of 126 cases. Eur. J. Cancer, Clin. Oncol., *18*:967, 1982.
8. Barwick, K. W., Huvos, A. F., and Smith, H.: Primary osteogenic sarcoma of the vertebral column. Cancer, *46*:595, 1980.
9. Beattie, E. J.: The management of pulmonary metastasis in children with osteogenic sarcoma with resection combined with chemotherapy. Cancer, *35*:618, 1975.
10. Beck, D.: Tumoral biology of osteosarcoma. Chir. Pediatr., *26*:203, 1985.
11. Bertoni, F., Present, D., and Enneking, W. F.: Osteosarcoma of the jaw arising in fibrous dysplasia—case report (meeting abstract). Second General Meeting of the International Association of Oral Pathologists. Amsterdam, June, 1984, p. 31.
12. Blumberg, J. M., and Hofner, R.: Primary osteogenic sarcoma following irradiation (abstract). Am. J. Pathol., *28*:563, 1952.
13. Bleyer, W. A., Haas, J. E., Feigl, P., Greenlee, T. K., Schaller, R. T., Jr., Morgan, A., Pendergrass, T. W., Johnson, F. L., Bernstein, I. D., Chard, R. L., Jr., and Hartmann, J. R.: Improved 3-year survival in osteosarcoma: Efficacy of adjunctive chemotherapy. J. Bone Joint Surg., *64-B*:233, 1982.
14. Brady, T. J., Rosen, B. R., Pykett, I. L., McGuire, M. H., Mankin, H. J., and Rosenthal, D. I.: NMR imaging of leg tumors. Radiology, *149*:181, 1983.
15. Brostom, L. A., Harris, M. A., Simon, M. A., Cooperman, D. R., and Nilsonne, U.: The effect of biopsy on survival of patients with osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *61-B*:209, 1979.
16. Cabitza, P., and Mapelli, S.: Osteosarcoma multicentrico: Presentazio ne di un caso e revisione della letteratura. Ital. J. Orthop. Traumatol., 7:263, 1981.
17. Cade, S.: Osteogenic sarcoma, a study based on 133 patients. J. R. Coll. Surg., *1*:79, 1955.
18. Campanacci, M., and Cervellati, G.: Osteosarcoma. A review of 345 cases. Ital. J. Orthop. Traumatol., *1*:5, 1975.
19. Campanacci, M., and Costa, P.: Total resection of the distal femur or proximal tibia for bone tumors. J. Bone Joint Surg., *61-B*:455, 1979.
20. Campanacci, M., and Laus, M.: Local recurrence after amputation for osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *62-B*:201, 1980.
21. Campanacci, M., and Pizzoferrato, A.: Osteosarcoma emorragico. Chir. Organi Mov., *60*:409, 1971.
22. Campanacci, M., Bacci, G., Pagano, P., and Giunti, A.: Multiple drug chemotherapy for the primary treatment of osteosarcoma of the extremities. J. Bone Joint Surg., *62-B*:93, 1980.
23. Campanacci, M., Bertoni, F., Campanna, R., and Cervellati, C.: Central osteosarcoma of low-grade malignancy. Ital. J. Orthop. Traumatol., 7:71, 1981.
24. Campbell, C. J., Cohen, J., and Enneking, W. F.: New therapies for osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *57-A*:143, 1975.
25. Chang, P.: Progress in the treatment of osteosarcoma. Med. Clin. North Am., *61*:1027, 1977.
26. Chuang, V. P., Benjamin, R., Jaffe, N., Wallace, S., Ayala, A. G., Murray, J., Charnsangavej, C., and Soo, C. S.: Radiographic and angiographic changes in osteosarcoma after intraarterial chemotherapy. A.J.R., *139*:1065, 1982.
27. Coffre, C., Vanel, D., Contesso, G., Kalifa, C., Dubousset, J., Genin, J., and Masselot, J.: Problems and pitfalls in the use of computed tomography for the local evaluation of long bone osteosarcoma: Report on 30 cases. Skeletal Radiol., *13*:147, 1985.
28. Coley, B.: Osteosarcoma. *In* Neoplasms of Bone and Related Conditions. 2nd Ed. New York, Hoeber, 1960, p. 270.
29. Cortes, E. P., Holland, J. F., Wang, J. J., Sinks, L. F., Blom, J., Senn, H., Bank, A., and Glidewell, O.: Amputation and Adriamycin in primary osteosarcoma. N. Engl. J. Med., *291*:998, 1974.
30. Coventry, M. B., and Dahlin, D. C.: Osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *39-A*:741, 1957.
31. Cremin, B. J., Heselson, N. G., and Webber, B. L.: The multiple sclerotic osteogenic sarcoma of early childhood. Br. J. Radiol., *49*:416, 1976.
32. Cruz, M., Coley, B. L., and Stewart, F. W.: Postradiation bone sarcoma. Cancer, *10*:72, 1957.

33. Dahlin, D. C.: Pathology of osteosarcoma. Clin. Orthop., *111*:23, 1975.
34. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978, pp. 226–273, 376–377.
35. Dahlin, D. C., and Coventry, M. B.: Osteogenic sarcoma: A study of 600 cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:101, 1967.
36. Dahlin, D. C., and Unni, K. K.: Osteosarcoma of bone and its important recognizable varieties. Am. J. Surg. Pathol., *1*:61, 1977.
37. Dal Monte, A.: Osteosarcoma of the proximal femur and humerus in children treated by resection, endoprosthesis and complementary chemotherapy. Ital. J. Orthop. Traumatol., *9*:151, 1983.
38. Denton, J. W., Manes, E., Dunham, W. K., and Salter, M.: Preoperative regional chemotherapy and rapid-fraction irradiation for sarcomas of the soft tissues and bone. Surg. Gynecol. Obstet., *158*:545, 1984.
39. De Santos, L. A., and Edeiken, B.: Purely lytic osteosarcoma. Skeletal Radiol. 9:1, 1982.
40. De Santos, L. A., Bernardino, M. E., and Murray, J. A.: Computed tomography in the evaluation of osteosarcoma: Experience with 25 cases. A.J.R., *132*:535, 1979.
41. De Santos, L. A., Goldstein, H. M., and Wallace, S.: Computed tomography in musculoskeletal neoplasms. Radiology, *128*:89, 1978.
42. De Santos, L. A., Murray, J. A., and Ayala, A. G.: The value of percutaneous needle biopsy in the management of primary bone tumors. Cancer, *43*:735, 1979.
43. De Santos, L. A., Murray, J. A., and Finkelstein, J. B.: The radiographic spectrum of periosteal osteosarcoma. Radiology, *127*:123, 1978.
44. Destouet, J. M., Gilula, L. A., and Murphy, W. A.: Computed tomography of long bone osteosarcoma. Radiology, *131*:439, 1979.
45. Dowdle, J. A., Winter, R. B., and Dehner, L. P.: Postradiation osteosarcoma of the cervical spine in childhood. A case report. J. Bone Joint Surg., *59-A*:969, 1977.
46. Drompp, B. W.: Bilateral osteosarcoma in the phalanges of the hand. A solitary case report. J. Bone Joint Surg., *43-A*:199, 1961.
47. Edeiken, J., and Hodes, P. J.: *In* Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1981.
48. Eilber, F. R., Townsend, C., and Morton, D. L.: Osteosarcoma. Results of treatment employing adjuvant immunotherapy. Clin. Orthop., *111*:94, 1975.
49. Ellman, H., Gold, R. H., and Mirra, J. B.: Roentgenographically benign but rapidly lethal diaphyseal osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1265, 1974.
50. Enneking, W. F., and Kagan, A.: "Skip" metastases in osteosarcoma. Cancer, *36*:2192, 1975.
51. Enneking, W. F., and Kagan, A.: The implications of "skip" metastases in osteosarcoma. Clin. Orthop., *111*:33, 1975.
52. Enneking, W. F., and Kagan, A.: Transepiphyseal extension of osteosarcoma: Incidence, mechanism and implications. Cancer, *41*:1526, 1978.
53. Enneking, W. F., and Shirley, P. D.: Resection arthrodesis for malignant lesions about the knee. J. Bone Joint Surg., *59-A*:223, 1977.
54. Enneking, W. F., and Springfield, D. S.: Osteosarcoma. Orthop. Clin. North Am., *8*:785, 1977.
55. Enneking, W. F., Spanier, S. S., Goodman, M. A.: Surgical staging of musculoskeletal sarcoma. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1039, 1980.
56. Epstein, B. S.: The vertebral column. *In* Hodes, P. J. (ed.): Atlas of Tumor Radiology. Chicago, Year Book, 1974, p. 3.
57. Espinosa, G. A., and Platt, H.: Two cases of osteosarcoma of the spine arising from pagetic bone. Applied Radiol., *12*:59, 1983.
58. Farr, G. H., Huvos, A. G., Marcove, B. C., Higinbotham, N. L., and Foote, F. W., Jr.: Telangiectatic osteogenic sarcoma. Cancer, *34*:1150, 1974.
59. Fechner, R. E., Huvos, A. G., Mirra, J. M., Spjut, H. J., and Unni, K. K.: A symposium on the pathology of bone tumours. *In* Sommers, S. A., and Rosen, P. P., (eds.): Pathology Annual, Part One. Norwalk, Conn., Appleton-Century-Crofts, 1984.
60. Fielding, J. W., Fietti, V. G., Hughes, J. E. O., and Gabriellian, J. -C. Z.: Primary osteogenic sarcoma of the cervical spine. J. Bone Joint Surg., *58-A*:892, 1976.
61. Fitzgerald, R. H., Jr., Dahlin, D. C., and Sim, F. H.: Multiple metachronous osteogenic sarcoma. Report of twelve cases with two long-term survivors. J. Bone Joint Surg., *55-A*:595, 1973.
62. Foci, A., and Barile, L.: Il sarcoma osteogenico sclerosante a localizazione multipla. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *26*:409, 1971.
63. Friedman, M. A., and Carter, S. K.: Therapy of osteogenic sarcoma: Current status and thoughts for future. J. Surg. Oncol., *4*:482, 1972.
64. Gehan, E. A., Sutow, W. W., and Uribe-Botero: Osteosarcoma. The M. D. Anderson Hospital Experience 1950–1974. Prog. Cancer Res. Ther., *1*:271, 1976.
65. Genieser, N. B., and Firooznia, H.: Bone scanning—osteogenic sarcoma. Correlation with surgical pathology. A.J.R., *124*:83, 1975.
66. Geschickter, C. F.: Osteogenic sarcoma. Arch. Surg., *24*:602, 1932.
67. Ghadially, F. N., and Mehta, P. N.: Ultrastructure of osteogenic sarcoma. Cancer, 25:1457, 1970.
68. Gherlinzoni, F., Antoci, B., and Canale, V.: Case report 250: Multicentric osteosarcomata (osteosarcomatosis). Skeletal Radiol., *10*:281, 1983.
69. Giunti, A., and Laus, M.: Sarcomi in Morbo de Paget. Ital. J. Orthop. Traumatol., 5:325, 1979.
70. Greditzer, H. G., McLeod, R. A., Krishnan, K. U., and Beabout, J. W.: Bone sarcomas in Paget's disease. Radiology, *156*:327, 1983.
71. Green, W. T.: Recent experience with treatment of osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1437, 1958.
72. Greenfield, G. B.: Radiology of Bone Diseases. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1986.
73. Greenfield, G. B.: General concepts and pathology of tumors of osseous origin. *In* Ranninger, R., (ed.): Encyclopedia of Medical Radiology. Vol. V(6): Bone Tumors. Berlin, Heidelberg, New York, Springer-Verlag, 1977, p. 23.
74. Harmon, T. P., and Morton, K. S.: Osteogenic sarcoma in four siblings. J. Bone Joint Surg., *48-B*:493, 1966.
75. Heaston, D. K., and Gelman, M. L.: Case report 41. Telangiectatic osteogenic sarcoma. Skeletal Radiol., 2:117, 1977.
76. Heelan, R. T.: Computed tomography of lower extremity tumors. A.J.R., *132*:933, 1979.
77. Hill, P.: Local recurrence in primary osteosarcoma of the femur. Br. J. Surg., *60*:40, 1973.
78. Hingorani, C. B., and Sharma, O. P.: Osteosarcoma. A roentgenographic study. Indian J. Cancer, *10*:285, 1973.
79. Hudson, T. M., Schiebler, M., Springfield, D. S., Hawkins, I. F., Jr., Enneking, W. F., and Spanier, S. S.: Radiologic imaging of osteosarcoma: Role in planning surgical treatment. Skeletal Radiol., *10*:137, 1983.
80. Huvos, A. G., Higinbotham, N. L., and Miller, T. J.:

Bone sarcoma arising in fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1047, 1972.
81. Huvos, A. G., Rosen, G., and Marcove, R. C.: Primary osteogenic sarcoma. Arch. Pathol. Lab. Med., *101*:14, 1977.
82. Huvos, A. G., Butler, A., and Bretsky, S.: Osteogenic sarcoma in the American black. Cancer, *52*:1959, 1983.
83. Jacobs, P. A.: Limb salvage and rotationplasty for osteosarcoma in children. Clin. Orthop., *188*:217, 1984.
84. Jaffe, H. L.: Osteogenic sarcoma of bone. Clin. Orthop., *7*:27, 1956.
85. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 256.
86. Jaffe, N.: The potential for an improved prognosis with chemotherapy in osteogenic sarcoma. Clin. Orthop., *113*:111, 1975.
87. Jaffe, N., and Watts, H. G.: Multidrug chemotherapy in primary treatment of osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *58-A*:634, 1976.
88. Jaffe, N., Frei, E., III, Traggis, D., and Bishop, Y.: Adjuvant methotrexate and citrovorum-factor treatment of osteogenic sarcoma. N. Engl. J. Med., *291*:994, 1974.
89. Jaffe, N., Link, M. P., Cohen, D., Traggis, D., Frei, E., III, Watts, H., Beardsley, G. P., and Abelson, H. T.: High-dose methotrexate in osteogenic sarcoma. Natl. Cancer Inst. Monogr., *56*:201, 1981.
90. Jeffree, G. M., Price, C. H. G., and Sissons, H. A.: The metastatic patterns of osteosarcoma. Br. J. Cancer, *32*:87, 1975.
91. Johnston, J. O., Harries, T. J., and Alexander, C. E.: Limb salvage procedure for neoplasms about the knee by spherocentric total knee arthroplasty and autogenous autoclaved bone grafting. Clin. Orthop., *181*:137, 1983.
92. Jones, E. T., Kuhns, L. R., and Arbor, A.: Pitfalls in the use of computed tomography for musculoskeletal tumors in children. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1297, 1981.
93. Kaufman, S. L., and Stout, A. P.: Extraskeletal osteogenic sarcomas and chondrosarcomas in children. Cancer, *16*:432, 1963.
94. Kesselring, F. O. H. W.: Radiological aspects of classic primary osteosarcoma. Value of some radiological investigations. Diagn. Imaging, *51*:78, 1982.
95. Kotz, R., and Salzer, M.: Rotation-plasty for childhood osteosarcoma of the distal part of the femur. J. Bone Joint Surg., *64-A*:959, 1982.
96. Kumpan, W., Lechner, G., Wittich, G. R., Salzer-Kuntschik, M., Delling, G., Kotz, R., Hajek, P., and Sekera, J.: The angiographic response of osteosarcoma following pre-operative chemotherapy. Skeletal Radiol., *15*:96, 1986.
97. Kuo, K. N., Gitelis, S., Sim, F. H., Pritchard, D., Chao, E., Rostoker, W., Galante, J. O., and McDonald, P.: Segmental replacement of long bones using titanium fiber metal composite following tumor resection. Clin. Orthop., *176*:108, 1983.
98. Kyriakos, M., and Murphy, W. A.: Concurrence of metaphyseal fibrous defect and osteosarcoma. Report of a case and review of the literature. Skeletal Radiol., *6*:179, 1981.
99. Larsson, S., and Lorentzon, R.: The geographic variation of the incidence of malignant primary bone tumors in Sweden. J. Bone Joint Surg., *56-A*:592, 1974.
100. Larsson, S., and Lorentzon, R.: The incidence of malignant primary bone tumors in relation to age, sex, and site. J. Bone Joint Surg., *56-B*:534, 1976.
101. Laus, M.: Osteosarcoma multicentrico. Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:245, 1980.
102. Levine, A. M., and Chretien, P.: Deep venous occlusion as the initial presentation of osteogenic sarcoma of the sacrum. A case report. J. Bone Joint Surg., *61-A*:775, 1979.
103. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 220–252.
104. Lindbom, A., Soderberg, G., and Spjut, H. J.: Osteosarcoma. A review of 96 cases. Acta Radiol., *56*:1, 1961.
105. Lodwick, G. S.: Case report 169: Low-grade osteosarcoma of the tibia. Skeletal Radiol., *7*:139, 1981.
106. Lowbeer, L.: Multifocal osteosarcomatosis. A rare entity. Bull. Pathol., *9*:52, 1968.
107. McDougall, R., and Kriss, J. P.: Screening for bone metastases. J.A.M.A., *231*:46, 1975.
108. McKenna, R. J., Schwinn, C. P., and Higinbotham, N. L.: Osteogenic sarcoma in children. Calif. Med., *103*:165, 1965.
109. McKenna, R. J., Schwinn, C. P., Soong, K. Y., and Higinbotham, N. L.: Osteogenic sarcoma arising in Paget's disease. Cancer, *17*:42, 1964.
110. McKenna, R. J., Schwinn, C. P., Soong, K. Y., and Higinbotham, N. L.: Sarcomata of the osteogenic series (osteosarcoma, fibrosarcoma, parosteal osteogenic sarcoma and sarcoma arising in abnormal bone). J. Bone Joint Surg., *48-A*:1, 1966.
111. McKillop, J. H., Etcubanas, E., and Goris, M. L.: The indications for and limitations of bone scintigraphy in osteogenic sarcoma: A review of 55 patients. Cancer, *48*:1133, 1981.
112. McLaughlin, R. E., and Miller, C. W.: Osteosarcoma in siblings. J. Bone Joint Surg., *59-A*:261, 1977.
113. McMaster, J. H., Ferguson, R. J., and Weinert, C. R., Jr.: The host immune response in human osteosarcoma. Clin. Orthop., *111*:76, 1975.
114. Madsen, E. H.: Lymph node metastases from osteoblastic osteogenic sarcoma visible on plain films. Skeletal Radiol., *4*:216, 1979.
115. Mail, J. T., Cohen, M. D., Mirkin, L. D., and Provisor, A. J.: Response of osteosarcoma to preoperative intravenous high dose methotrexate chemotherapy: CT evaluation. A.J.R., *144*:89, 1985.
116. Malawer, M. M., and Dunham, W. K.: Skip metastases in osteosarcoma: Recent experience. J. Surg. Oncol., *22*:236, 1983.
117. Malpas, J. S.: Advances in the treatment of osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *57-B*:267, 1975.
118. Marcove, R. C., and Lewis, M. M.: Prolonged survival in osteogenic sarcoma with multiple pulmonary metastases. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1516, 1973.
119. Marcove, R. C., and Rosen, G.: "En block" resections for osteogenic sarcoma. Cancer, *45*:3040, 1980.
120. Marcove, R. C., Martini, N., and Rosen, G.: The treatment of pulmonary metastasis in osteogenic sarcoma. Clin. Orthop., *111*:65, 1975.
121. Marcove, R. C., Mike, V., Hajek, J. V., Levin, A. G., and Hutter, R. V. P.: Osteogenic sarcoma under the age of twenty-one. A review of one hundred forty-five operative cases. J. Bone Joint Surg., *52-A*:411, 1970.
122. Marion, J., Burgers, V., Breur, K., van Dobbenburgh, O. A., Hazebroek, F., Vos, A., and Voute, P. A.: Role of metastatectomy without chemotherapy in the management of osteosarcoma in children. Cancer, *45*:1664, 1980.
123. Marsh, H. O., and Choi, C. -B.: Primary osteogenic sarcoma of the cervical spine originally mistaken for benign osteoblastoma. A case report. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1467, 1970.
124. Marsh, B., Flynn, L., and Enneking, W. F.: Immunologic aspects of osteosarcoma and their applications

to therapy. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1367, 1972.
125. Martinez-Tello, F. J., and Navas-Palacios, J. J.: The ultrastructure of conventional, parosteal, and periosteal osteosarcomas. Cancer, *50*:949, 1982.
126. Matsuno, T., Krishman, K. O., McLeod, R. A., and Unni, K. K.: Telangiectatic osteogenic sarcoma. Cancer, *38*:2538, 1978.
127. Merryweather, R., Middlemiss, J. H., and Sanerkin, N. G.: Malignant transformation of osteoblastoma. J. Bone Joint Surg., *62-B*:381, 1980.
128. Mignami, G.: Un caso di sarcoma osteogenico sclerosante a localizazione multipla. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *4*:454, 1954.
129. Miller, C. W.: Growth characteristics of pulmonary metastases from osteosarcoma. Clin. Orthop., *116*:70, 1976.
130. Miller, C. W., and McLaughlin, R. E.: Osteosarcoma in siblings. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *59-A*:261, 1977.
131. Mock, D., and Rosen, I. B.: Osteosarcoma in irradiated fibrous dysplasia (clinical conference). J. Oral Pathol., *15*:1, 1986.
132. Moore, G. E., Gerner, R. E., and Brugarolas, A.: Osteogenic sarcoma. Surg. Gynecol. Obstet., *136*:359, 1973.
133. Naiken, V. S., Tellem, M., and Meranze, D. R.: Osteogenic sarcoma of the ilium occurring in the region of the sacroiliac joint. Report of a case occurring in an elderly man in the absence of Paget's disease. J. Bone Joint Surg., *45-A*:778, 1963.
134. Nilsonne, U.: Limb-preserving radical surgery for malignant bone tumors. Clin. Orthop., *191*:21, 1984.
135. Ohno, T., Abe, M., Tateishi, A., Kato, K., Miki, H., Sekine, K., Veyama, H., Hasegawa, O., and Obara, K.: Osteogenic sarcoma. A study of 130 cases. J. Bone Joint Surg., *57-A*:397, 1975.
136. Patel, D. V., Hammer, R. A., Levin, B., and Fisher, M. A.: Primary osteogenic sarcoma of the spine. Skeletal Radiol., *12*:276, 1984.
137. Paushter, D. M., Borkowski, G. P., Buonocore, E., Belhobek, G. H., and Marks, K. E.: Digital subtraction angiography for preoperative evaluation of extremity tumors. A.J.R., *141*:129, 1983.
138. Pendergrass, E. P., Lafferty, J. O., and Horn, R. C.: Osteogenic sarcoma and chondrosarcoma with special reference to the roentgen diagnosis. A.J.R., *54*:234, 1945.
139. Picci, P., Gherlinzoni, F., and Guerra, A.: Intracortical osteosarcoma. Rare entity or early manifestation of classic osteosarcoma? Skeletal Radiol., *9*:255, 1983.
140. Pho, R. W. H., Lim, S. M. L., and Satku, K.: Late metastases from osteogenic sarcoma. A case report. J. Bone Joint Surg., *67-A*:147, 1985.
141. Porretta, C. A., Dahlin, D. C., and Janes, J. M.: Sarcoma in Paget's disease of bone. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1314, 1957.
142. Pratt, C., Shanks, E., Histo, O., Rivera, G., Smith, J., and Kumar, A. P. M.: Adjuvant multiple drug chemotherapy for osteosarcoma of the extremity. Cancer, *39*:51, 1977.
143. Present, D., Bertoni, F., and Enneking, W. F.: Osteosarcoma of the mandible arising in fibrous dysplasia. A case report. Clin. Orthop., *204*:238, 1986.
144. Price, C. H. G.: The grading of osteogenic sarcoma. Br. J. Cancer, *6*:46, 1952.
145. Price, C. H. G.: Osteogenic sarcoma: Analysis of survival and its relationship to histologic grading and structure. J. Bone Joint Surg., *43-B*:300, 1961.
146. Price, C. H. G., and Truscott, D. E.: Multifocal osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *39-B*:524, 1957.
147. Price, C. H. G., Zhuber, K., Salzer-Kunschik, M., Salzer, M., Willert, H. G., Immencamp, M., Groh, P., Matejorsky, Z., and Keyl, W.: Osteosarcoma in children. J. Bone Joint Surg., *57-B*:341, 1975.
148. Pritchard, D. J., Finkel, M. P., and Reilly, C. A., Jr.: The etiology of osteosarcoma. A review of current considerations. Clin. Orthop., *111*:14, 1975.
149. Roberts, C. W., and Roberts, C. P.: Concurrent osteogenic sarcoma in brother and sisters. J.A.M.A., *105*:181, 1935.
150. Rosen, G., Tefft, M., Martinez, A., Cham, W., and Murphy, M. L.: Combination chemotherapy and radiation therapy in the treatment of metastatic osteogenic sarcoma. Cancer, *35*:622, 1975.
151. Rosen, G., Marcove, R. C., Huvos, A. G., Caparros, B. J., Lane, J. M., Nirenberg, A., Cacavio, A., and Groshen, S.: Primary osteogenic sarcoma: Eight year experience with adjuvant chemotherapy. J. Cancer Res. Clin. Oncol., *106*(Suppl.):55, 1983.
152. Rosen, G., Caparros, B., Huvos, A. G., Kosloff, C., Nirenberg, A., Cacavio, A., Marcove, R. C., Lane, J. M., Mehta, B., and Urban, C.: Pre-operative chemotherapy for osteogenic sarcoma: Selection of postoperative adjuvant chemotherapy based on the response of the primary tumor to preoperative chemotherapy. Cancer, *49*:1221, 1982.
153. Salzar, M., Knahr, K., and Kotz, R.: Treatment of osteosarcomata of the distal femur by rotation plasty. Arch. Orthop. Trauma Surg., *99*:131, 1981.
154. Salzer-Kuntschik, M., Delling, G., Beron, G., and Sigmund, R.: Morphological grades of regression in osteosarcoma after polychemotherapy—Study COSS 80. J. Cancer Res. Clin. Oncol., *106*(Suppl.):21, 1983.
155. Sandler, M. S., Heyman, S., and Watts, H.: Localization of 99mTc methylene diphosphonate within synovial fluid in osteosarcoma. A.J.R., *143*:349, 1984.
156. Schajowicz, F.: Current trends in the diagnosis and treatment of malignant bone tumors. Clin. Orthop., *180*:220, 1983.
157. Schaller, R. T., Jr., Haas, J., Schaller, J., Morgan, A., and Bleyer, A.: Improved survival in children with osteosarcoma following resection of pulmonary metastases. J. Pediatr. Surg., *17*:546, 1982.
158. Schimke, R. N., Lowman, J. T., and Cowan, G. A. B.: Retinoblastoma and osteogenic sarcoma in siblings. Cancer, *34*:2077, 1974.
159. Scranton, P. E., Jr., DeCicco, F. A., Totten, R. S., and Yunis, E. J.: Prognostic factors in osteosarcoma: A review of 20 years' experience at the University of Pittsburgh Health Center Hospitals. Cancer, *36*:2179, 1975.
160. Shah, I. C., Arlen, M., and Miller, T.: Osteogenic sarcoma developing after radiotherapy for retinoblastoma. Am. Surg., *40*:485, 1974.
161. Sherman, M., and Irani, R. N.: Osteogenic sarcoma. Two cases of unexpectedly long survival. J. Bone Joint Surg., *44-A*:561, 1962.
162. Shirkhoda, A., Jaffe, N., Wallace, S., Aayala, A., Lindell, M., and Zornoza, J.: Computed tomography of osteosarcoma after intra-arterial chemotherapy. A.J.R., *144*:95, 1985.
163. Siddiqui, A. R., and Ellis, J. H.: "Cold spot" on bone scan at the site of primary osteosarcoma. Eur. J. Nucl. Med., *7*:480, 1982.
164. Silverman, G.: Multiple osteogenic sarcoma. Arch. Pathol., *21*:88, 1936.
165. Sim, F. H., Ivins, J. C., and Pritchard, D.: Osteosarcoma: New developments in diagnosis and treatment. J. Bone Joint Surg., *61-B*:513, 1979.
166. Sim, F. H., Cupps, R. E., Dahlin, D. C., and Ivins, J. C.: Postradiation sarcoma of bone. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1479, 1972.
167. Simon, M. A.: Rotation-plasty for childhood osteosarcoma of the distal part of the femur (letter). J. Bone Joint Surg., *65-A*:566, 1983.

168. Simon, M. A.: Causes of increased survival of patients with osteosarcoma: Current controversies. J. Bone Joint Surg., *66-A*:306, 1984.
169. Simon, M. A., and Bos, G. D.: Epiphyseal extension of metaphyseal osteosarcoma in skeletally immature individuals. J. Bone Joint Surg., *62-A*:195, 1980.
170. Sinks, L. F., and Mindell, E. R.: Chemotherapy of osteosarcoma. Clin. Orthop., *111*:101, 1975.
171. Smith, J., Heelan, R. T., Huvos, A. G., Caparros, B., Rosen, G., Irmacher, C., and Caravelli, J. F.: Radiographic changes in primary osteogenic sarcoma following intensive chemotherapy: Radiological-pathological correlation in 63 cases. Radiology, *143*:355, 1982.
172. Sonneland, P. R., and Unni, K. K.: Case report 258. High-grade "surface" osteosarcoma arising from femoral shaft. Skeletal Radiol., *11*:77, 1984.
173. Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: tumors of bone and cartilage. *In* Atlas of Tumor Pathology. Fascicle 5. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971, p. 174.
174. Sundaram, M., Herbold, D. R., and McGuire, M. H.: Case report 370: Low-grade (well-differentiated) intramedullary osteosarcoma. Skeletal Radiol., *15*:338, 1986.
175. Swaney, J. J.: Familial osteogenic sarcoma. Clin. Orthop., *97*:64, 1973.
176. Sweetnam, R.: Amputation in osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *55-B*:189, 1973.
177. Sweetnam, R.: The surgical management of primary osteosarcoma. Clin. Orthop., *111*:57, 1975.
178. Sweetnam, R., Knowelden, J., and Seddon, H.: Bone sarcoma: Treatment by irradiation, amputation or a combination of the two. Br. Med. J., 2:363, 1971.
179. Taylor, W. F., Ivins, J. C., Dahlin, D. C., Edmonson, J. H., and Pritchard, D. J.: Trends and variability in survival from osteosarcoma. Mayo Clin. Proc., *53*:695, 1978.
180. Tobias, J. D., Pratt, B., Parham, D. M., Green, A. A., and Rao, B.: The significance of calcified regional lymph nodes at the time of diagnosis of osteosarcoma. Orthopedics, *8*:49, 1985.
181. Towbin, R. B., Ballard, E. T., and Crawford, A. H.: Muscle necrosis simulating recurrent osteosarcoma. A case report. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1024, 1980.
182. Unni, K. K.: Case report 136. Central low-grade osteosarcoma of the tibia. Skeletal Radiol., *6*:65, 1981.
183. Unni, K. K., Dahlin, D. C., McLeod, R. A., and Pritchard, D. J.: Intraosseous well-differentiated osteosarcoma. Cancer, *40*:1337, 1977.
184. Van der Heul, R. O., and Von Ronnen, J. R.: Juxtacortical osteosarcoma. Diagnosis, differential diagnosis, treatment and an analysis of eighty cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:415, 1967.
185. Varela-Duran, J., and Dehner, L. P.: Postirradiation osteosarcoma in childhood. A clinicopathologic study of three cases and review of the literature. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol., *2*:263, 1980.
186. Voegeli, E., and Uehlinger, E.: Arteriography in bone tumors. Skeletal Radiol., *1*:3, 1976.
187. Weinfeld, M. S., and Dudley, H. R., Jr.: Osteogenic sarcoma. A follow-up study of the 94 cases observed at the Massachusetts General Hospital from 1920 to 1960. J. Bone Joint Surg., *44-A*:269, 1962.
188. Wilimas, J., Barrett, G., and Pratt, C.: Osteosarcoma in very young children. Clin. Pediatr., *16*:548, 1977.
189. Winkler, K., Beron, G., Kotz, R., Salzer-Kuntschik, M., Beck, J., Beck, W., Brandies, W., Ebell, W., Erttmann, R., Goebel, O., Havers, W., Henze, G., Hinderfeld, L., Hoecker, P., Jobke, A., Jurgens, H., Kabisch, H., Landbeck, G., Preusser, P., Prindull, G., Ramach, W., Ritter, J., Sekera, J., Treuner, J., and Wust, G.: Adjuvant chemotherapy in osteosarcoma—effects of cisplatinum, BCD, and fibroblast interferon in sequential combination with HD-MTX and Adriamycin. Preliminary results of the COSS-80 study. J. Cancer Res. Clin. Oncol., *106*(Suppl.):1, 1983.
190. Witkin, G. B., Guilford, W. B., and Siegal, G. P.: Osteogenic sarcoma and soft tissue myxoma in a patient with fibrous dysplasia. Clin. Orthop., *204*:245, 1986.
191. Wold, L. E., Unni, K. K., Raymond, A. K., and Dahlin, D. C.: High grade surface osteosarcoma (abstract). Lab. Invest., *48*:94A, 1983.
192. Xipell, J. M., and Rush, J.: Case report 340: Well differentiated intraosseous osteosarcoma of the left femur. Skeletal Radiol., *14*:312, 1985.

Sarcoma osteógeno paróstico

El osteosarcoma paróstico de baja gradación que señalamos, surge en el espacio paraóseo entre el periostio y el músculo suprayacente de la diáfisis de un gran hueso largo, y se extiende en todo su eje longitudinal. Muestra predilección neta por la porción distal del fémur y proximal de la tibia, y afecta a adultos jóvenes y adolescentes. Es más común en el varón. El sarcoma de este tipo es un tumor de crecimiento lento, pero maligno.

El cuadro clínico incluye una masa dura y fija sobre la cara externa del hueso atacado. El dolor espontáneo y a la palpación es mínimo. En las radiografías se advertirá una masa ósea homogénea, larga y densa, fusiforme, y separada de la corteza subyacente por una fina línea radiolúcida. En la tomografía computadorizada se detectarán los detalles estructurales de la lesión, y la separación (fisura) entre el tumor y el hueso subyacente. En la gammagrafía con ^{99m}Tc se apreciará mayor captación del núclido.

En el diagnóstico diferencial del sarcoma osteógeno paróstico, el cirujano debe incluir al osteocondroma sésil y a la miositis osificante. En la gammagrafía con ^{99m}Tc se advierte incremento mínimo en la captación en las exostosis. En el sarcoma osteógeno paróstico no hay "fisura", y el tumor óseo está unido al hueso subyacente y es parte de él. La miositis osificante se caracteriza por incluir hueso maduro en áreas periféricas, y hueso inmaduro, con tejido mal mineralizado, en el centro.

El sarcoma osteógeno paróstico es una lesión maligna de baja gradación de etapa IA y así persiste por largo tiempo. No invade el músculo suprayacente, y más bien lo desplaza. Se agranda y al hacerlo, penetra en la

corteza del hueso que está en plano inferior.

El tratamiento consiste en la ablación extensa o la amputación.

Bibliografía

1. Aakhus, T., and Stokke, T.: Parosteal sarcoma. A.J.R., *111*:579, 1971.
2. Aegerter, E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: Orthopedic Diseases: Physiology, Pathology, Radiology. 4th Ed. Philadelphia, Saunders, 1975, p. 530.
3. Ahuja, S. C., Villacin, A. B., Smith, J., Bullough, P. G., Huvos, A. G., and Marcove, R. C.: Juxacortical (parosteal) osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *59-A*:632, 1977.
4. Amendola, M. A., Glazer, G. M., Agha, F. P., Francis, I. R., Weatherbee, L., and Martel, W.: Myositis ossificans circumscripta: Computed tomographic diagnosis. Radiology, *149*:775, 1983.
5. Bertoni, F., Boriani, S., Laus, M., and Campanacci, M.: Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma. Two distinct entities. J. Bone Joint Surg., *64-B*:370, 1982.
6. Campanacci, M., Picci, P., Gherlinzoni, F., Guerra, A., Bertoni, F., and Neff, J. R.: Parosteal osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *66-B*:313, 1984.
7. Copeland, M. M.: Parosteal osteoma: Differential diagnosis and treatment. *In* Tumors of Bone and Soft Tissue. A Collection of Papers. Presented at the Eighth Annual Clinical Conference in Cancer, 1963, at The University of Texas M. D. Anderson Hospital and Tumor Institute, Houston, Texas. Chicago, Year Book, 1965, pp. 201–218.
8. Copeland, M. M., and Geschickter, C. F.: The treatment of parosteal osteoma of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *108*:537, 1959.
9. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978, Chap. 20, p. 261.
10. deSantos, L. A., Bernardino, M. E., and Murray, J. A.: Computed tomography in the valuation of osteosarcoma: Experience with 25 cases. A.J.R., *132*:535, 1979.
11. deSantos, L. A., Murray, J. A., Finkelstein, J. B., Spjut, H. J., and Ayala, A. G.: The radiographic spectrum of periosteal osteosarcoma. Radiology, *127*:123, 1978.
12. Destouet, J. M., Gilula, L. A., and Murphy, W. A.: Computed tomography of long-bone osteosarcoma. Radiology, *131*:439, 1979.
13. Dwinnell, L. A., Dahlin, D. C., and Ghormley, R. K.: Parosteal (juxtacortical) osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *36-A*:732, 1954.
14. Edeiken, J.: Roentgen Diagnosis of Disease of Bone. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1981, p. 209.
15. Edeiken, J., Farrell, C., Ackerman, L. V., and Spjut, H. J.: Parosteal sarcoma. A.J.R., *111*:579, 1971.
16. Enneking, W. F.: Musculoskeletal Tumor Surgery. New York, Churchill-Livingstone, 1983, p. 1075.
17. Farmlett, E., and Fishman, E. K.: Case Report 300: Parosteal osteosarcoma arising from the proximal end of the left radius. Skeletal Radiol., *13*:89, 1985.
18. Farr, G. H., and Huvos, A. G.: Juxtacortical osteogenic sarcoma. An analysis of fourteen cases. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1205, 1972.
19. Geschickter, C. F., and Copeland, M. M.: Parosteal osteoma of bone: A new entity. Ann. Surg., *133*:790, 1951.
20. Green, P. W. B., Ilardi, C. F., Bitter, J. J., and Dee, R. D.: Case Report 260: Parosteal osteosarcoma of the pubis. Skeletal Radiol., *11*:141, 1984.
21. Harkess, J. W.: Parosteal osteosarcoma. Am. Surg., *30*:730, 1964.
22. Johnson, R. J.: Parosteal osteosarcoma. Clin. Orthop., *68*:78, 1970.
23. Kricun, M. E., and Stead, J.: Case Report 289: "Cystic" parosteal osteosarcoma. Skeletal Radiol., *12*:227, 1984.
24. Lawson, J. P., and Barwick, K. W.: Case Report 162: Periosteal osteosarcoma of rib. Skeletal Radiol., *7*:63, 1981.
25. Lepine, E., Jean, J. P., Proulx, C., and Lamarche, J.: Parosteal osteogenic sarcoma: A study of four cases. Can. J. Surg., *25*:229, 1982.
26. Levine, E., DeSmet, A. A., and Huntrakoon, M.: Juxtacortical osteosarcoma: A radiologic and histologic spectrum. Skeletal Radiol., *14*:38, 1985.
27. Levine, E., Lee, K. R., Neff, J. R., Makled, N. F., Robinson, R. G., and Preston, D. F.: Comparison of computed tomography and other imaging modalities in the evaluation of musculoskeletal tumors. Radiology, *131*:431, 1979.
28. Lorentzon, R., Larsson, S. E., and Boquist, L.: Parosteal (juxtacortical) osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *62-B*:86, 1980.
29. Luck, J. V., Jr., Luck, J. V., and Schwinn, C. P.: Parosteal osteosarcoma: A treatment oriented study. Clin. Orthop., *153*:92, 1980.
30. Mirra, J. M.: Bone Tumors. Diagnosis and Treatment. Philadelphia, Lippincott, 1980, p. 536.
31. Newland, J. R. and Ayala, A. G.: Parosteal osteosarcoma of the maxilla. Oral Surg., *43*:727, 1977.
32. Orcutt, J., Ragsdale, B. D., Curtis, D. J., and Levine, M. I.: Misleading CT in parosteal osteosarcoma. A.J.R., *136*:1233, 1981.
33. Probst, F. P.: Angiography in juxtacortical osteosarcomas. Case report with special reference to the differential diagnosis. Acta Radiol., *11*:49, 1971.
34. Ranniger, K., and Altner, P. C.: Parosteal osteoid sarcoma. Radiology, *86*:648, 1966.
35. Sammons, B. P., Sarkisian, S. S., and Krepela, M. C.: Juxtacortical osteogenic sarcoma. A.J.R., *79*:592, 1958.
36. Scaglietti, O., and Calandriello, B.: Ossifying parosteal sarcoma. Parosteal osteoma or juxtacortical osteogenic sarcoma. J. Bone Joint Surg., *44-A*:635, 1962.
37. Schajowicz, F.: Juxtacortical chondrosarcoma. J. Bone Joint Surg., *59-B*:473, 1977.
38. Simon, M. A., and Kirchner, P. T.: Scintigraphic evaluation of primary bone tumors. J. Bone Joint Surg., *62-A*:758, 1980.
39. Sirsat, M. V., and Doctor, V. M.: Parosteal (juxtacortical) osteogenic sarcoma: Emphasis on histopathology. Postgrad. Med., *11*:191, 1965.
40. Smith, J., Ahuja, S. C., Huvos, A. G., and Bullough, P. G.: Parosteal (juxtacortical) osteogenic sarcoma. A roentgenological study of 30 patients. J. Can. Assoc. Radiol., 29:167, 1978.
41. Soloman, M. P., Biernacki, J., Slipper, M., and Rosen, Y.: Parosteal osteogenic sarcoma of the mandible. Arch. Otolaryngol., *101*:754, 1975.
42. Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: Tumors of bone and cartilage. *In* Atlas of Tumor Pathology, fascicle 5. Washington, D.C., U.S. Armed Forces Institute of Pathology, 1971, p. 166.
43. Stark, H. H., Jones, F. E., and Jernstrom, P.: Parosteal osteogenic sarcoma of a metacarpal bone. J. Bone Joint Surg., *53-A*:147, 1971.
44. Stevens, G. M., Pugh, D. G., and Dahlin, D. C.: Roentgenographic recognition and differentiation of parosteal osteogenic sarcoma. A.J.R., *78*:1, 1957.
45. Sundaram, M., Burdge, R. W., Martin, S. A., and Wolverson, M. K.: Case Report 142: Periosteal osteosarcoma of femur. Skeletal Radiol., *6*:131, 1981.
46. Thrall, J. H., Geslien, G. E., Corcoron, R. J., and

Johnson, M. C.: Abnormal radionuclide deposition patterns adjacent to focal skeletal lesions. Radiology, *115*:659, 1975.
47. Unni, K. K., Dahlin, D. C., and Beabout, J. W.: Parosteal osteogenic sarcoma. Cancer, *37*:2466, 1976.
48. van der Heul, R. O., and von Ronnen, J. R.: Juxtacortical osteosarcoma: Diagnosis, differential diagnosis, treatment, and an analysis of eighty cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:415, 1967.
49. Wold, L. E., Unni, K. K., Beabout, J. W., and Pritchard, D. J.: High-grade surface osteosarcomas. Am. J. Surg. Pathol., *8*:181, 1984.
50. Wold, L. E., Unni, K. K., Beabout, J. W., Sim, F. H., and Dahlin, D. C.: Dedifferentiated parosteal osteosarcoma. J. Bone Joint Surg., *66-A*:53, 1984.
51. Wolfel, D. A., and Carter, P. R.: Parosteal osteosarcoma. A.J.R., *105*:142, 1969.
52. Yaghmai, I.: Angiographic features of osteosarcoma. A.J.R., *129*:1073, 1971.
53. Zeanan, W. R., and Hudson, T. M.: Myositis ossificans. Radiologic evaluation of two cases with diagnostic computed tomograms. Clin. Orthop., *168*:187, 1982.

SARCOMA DE EWING

Tumor primario maligno de hueso que recibió su nombre de Ewing, quien lo describió originalmente con una entidad independiente, en 1921[31]. Tal autor originalmente lo llamó "endotelioma difuso" o "mieloma endotelial", de acuerdo a su idea de que derivaba de tejido vasógeno. Ha habido controversias respecto a su patogenia. La opinión actual es que nace de células no mesenquimatosas de médula ósea o de células mesenquimatosas primitivas "no comprometidas".

El sarcoma de Ewing ocupa el segundo lugar entre los cánceres primarios de hueso en niños. A veces aparece en tejidos blandos como sitio primario. Muestra predilección característica por niños y jóvenes de 10 a 15 años de edad. Si aparecen algunos signos similares en un niño menor de 5 años, el diagnóstico probable es neuroblastoma, en tanto que si el cuadro surge en un paciente dentro de los límites típicos de edad, habrá que considerar la presencia de carcinoma metastásico, y en una persona mayor de 50 años, de mieloma múltiple. El tumor afecta más a los niños que a las niñas.

Los sitios frecuentes en que aparecen el sarcoma de Ewing son iliaco, fémur, húmero, peroné, clavícula o tibia. En los huesos tubulares largos de extremidades, la lesión está situada en la diáfisis y no en la metáfisis. Otros sitios poco frecuentes en el tronco son una costilla, omóplato o vértebras. En raras ocasiones aparece en huesos de las manos a los pies[18,26,83,124,166,167].

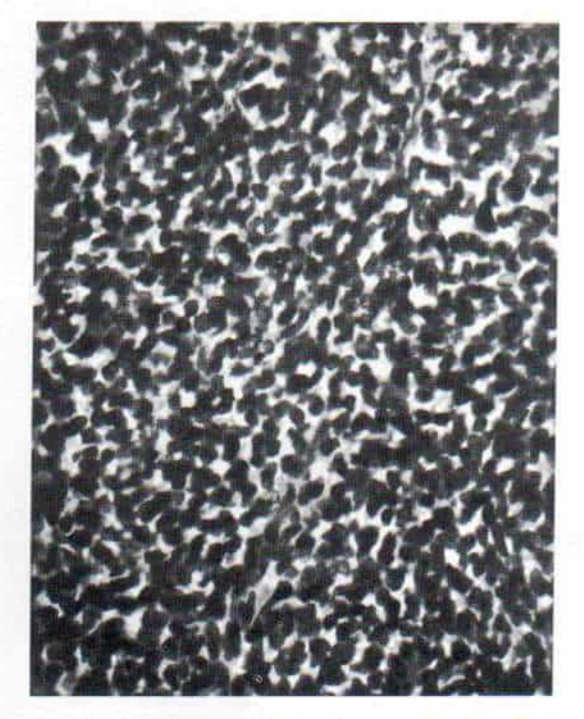


Fig. 3-333. Sarcoma de Ewing: cuadro histológico.

En la microfotografía se observan células redondas, poliédricas, con citoplasma pálido, y núcleo hipercromático pequeño (× 400).

Cuadro patológico

A simple vista, la neoplasia tiene el aspecto de una masa blanda, gris blanquecina, que nace en los espacios angostos del interior del hueso atacado. Es frecuente advertir zonas necróticas y hemorrágicas en el tumor. Los hallazgos anatómicos indican que la afectación de hueso es mucho más extensa de lo que sugieren las radiografías, observación que destaca la importancia de aplicar radiación a todo el hueso afectado. El tejido neoplásico destruye el hueso y sustituye su arquitectura íntima. El periostio se eleva y a menudo se perfora, y una gran masa sobresaldrá dentro de la cavidad pélvica y abdominal.

El estudio histopatológico indica la presencia de capas compactas de células poliédricas pequeñas, de citoplasma pálido y límites poco definidos. El núcleo de las células es uniforme, redondo u ovalado, y contiene zonas dispersas de cromatina (fig. 3-333). En

el estroma escaso se identifican innumerables conductos vasculares de pared fina. El material citoplásmico se tiñe con el ácido peryódico de Schiff y puede ser digerido con la diastasa. Se observan a veces rosetas o seudorrosetas, y estos signos citológicos remedan los del neuroblastoma o los del linfoma maligno.

El cuadro puede generar confusión, por la necrosis extensa y los cambios degenerativos que comprende. La hemorragia puede incitar una reacción inflamatoria de reparación contra el tumor, signo que puede ser tomado erróneamente como simple infección.

Las fibras de reticulina no constituyen un signo constante del sarcoma de Ewing. Otro dato histoquímico peculiar es la presencia de glucógeno en las células del sarcoma, en tanto que en el reticulosarcoma tal carbohidrato no está presente[132].

Los estudios ultraestructurales han indicado la presencia de células de tamaño mediano, poligonales, de núcleo oval, recubierta nuclear lisa, eucromatina abundante, nucleolonema desarrollado, organelos (organitos) membranosos escasos, abundante glucógeno hialoplásmico, vacuolas ocasionales del lípido, membranas celulares rectas, y uniones intercelulares primitivas[6].

Cuadro clínico

El dolor local es el signo inicial, y otras manifestaciones dependen del sitio en que está la lesión. Cuando el sarcoma afecta una costilla puede haber derrame pleural. En casos de ataque de huesos largos es común cierto grado de rigidez de la articulación vecina. Si la columna lumbar es el sitio de asiento de la lesión, puede afectar los troncos nerviosos y producir dolor ciático, sensaciones de hormigueo, o debilidad motora. Los síntomas rectales y de vías urinarias pueden ser consecuencia del ataque de la neoplasia a la pelvis, y la compresión de órganos en su interior. A veces el signo inicial es una fractura patológica del fémur o la tibia afectados por el sarcoma de Ewing.

En la exploración física, el cirujano por lo común palpa una masa tumoral que duele al comprimirla. Es mayor que la lesión ósea señalada en las radiografías, lo cual denota que la neoformación ha ido más allá de la corteza y se ha diseminado en plano extraóseo, para afectar tejidos blandos. De manera característica, el tumor aumenta rápidamente de tamaño. En el 50% de los casos, en promedio, la lesión inicial está en alguna zona del iliaco; si ataca pubis o isquion a veces en el tacto rectal se identifica una masa elástica, irregular y globulosa, y si el iliaco es el sitio de ataque, la masa puede estar en el cuadrante inferior del abdomen o en la región glútea.

A veces se observan signos como fiebre, anemia secundaria, leucocitosis con cambio de la imagen de Arneth a la izquierda, e incremento de la velocidad de eritrosedimentación, lo cual denota una reacción neovascular e inflamatoria intensa al tumor. Los signos anteriores son propios de un curso fulminante. Desde los comienzos de la enfermedad aparece malestar generalizado, letargia y pérdida ponderal progresiva.

Signos radiográficos

La imagen radiográfica es bastante característica de la lesión, pero no patognomónica (figs. 3-334 a 3-336). El dato principal es la rarefacción "carcomida" de la esponja, y compenetración de la corteza subyacente, lo cual denota lisis del hueso. El hueso en el sitio de la lesión puede presentar alguna expansión. Es común la formación de hueso nuevo perióstico, a menudo con la forma laminada "en capas de cebolla", aunque no es un signo específico del sarcoma de Ewing. A menudo se observa en las radiografías una masa de tejidos blandos sobre el área de destrucción de hueso, lo cual denota que la neoplasia ha perforado la corteza e invadido tejidos blandos. En los huesos largos, la lesión es diafisaria y su ataque es extenso. Son raras las fracturas patológicas.

En el diagnóstico diferencial, el clínico debe considerar trastornos como granuloma eosinófilo, sarcoma de células de retículo, linfoma maligno, sarcoma osteógeno "osteolítico", neuroblastoma metastásico, leucemia y osteomielitis.

Clasificación por etapas

En lo que toca al pronóstico, el mejor método de clasificar el sarcoma de Ewing por etapas sería la magnitud del ataque en el momento en que el niño es llevado al médico.

En la *etapa I*, la masa es solitaria e intraósea; en la *etapa II*, es solitaria y extraósea; en la *etapa III* es multicéntrica, pero aún dentro de los huesos afectados; en la *etapa IV*, es el sarcoma de Ewing con metástasis a distancia, en la fecha en que es llevado el paciente al facultativo.

La etapa depende de los estudios siguientes. La *gammagrafía con* ^{99m}Tc indicará notable captación en el sitio de ataque, que es más extensa que la lesión indicada en la radiografía corriente. La gammagrafía con ^{99m}Tc constituye el método mejor para estudiar el esqueleto en busca de metástasis. Constituiría el primer método para intentar la clasificación por etapas, después de la radiografía corriente, y debe practicarse indefectiblemente. La *tomografía lineal* y la *computadorizada* mostrarán los detalles de la zona radiolúcida (osificada o no, y así se diferenciará el sarcoma de Ewing del osteógeno); la presencia o ausencia de destrucción cortical, la extensión de la afectación intraósea y el grado de propagación a tejidos blandos extraóseos. La *angiografía* en la fase arterial temprana indicará la magnitud de la penetración de tejidos blandos y en la fase venosa tardía, la "hiperemia" de los vasos neoplásicos. La *resonancia magnética nuclear* en la experiencia preliminar ha sido un mé-



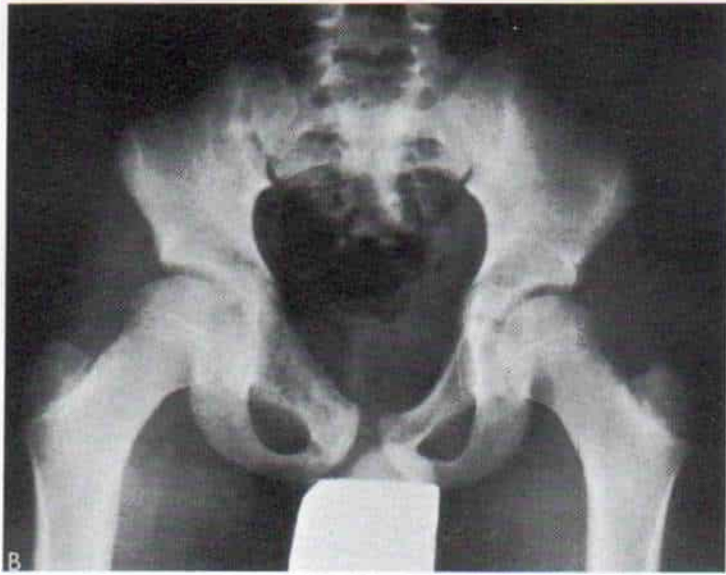


Fig. 3-334. Sarcoma de Ewing del lado derecho del pubis.

A, radiografía inicial. El tratamiento consistió en radiación y quimioterapia. **B**, nueve meses más tarde se apreció moderada mejoría. El paciente presentó metástasis, y falleció un año después.



Fig. 3-335. **Sarcoma de Ewing del húmero.**

Son manifiestas las zonas "carcomidas" de rarefacción y reacción subperióstica.

todo de gran utilidad para definir la extensión del tumor.

Diagnóstico

El diagnóstico definitivo se hace por el estudio histológico de cortes de tejido obtenido en la biopsia abierta. En sitios casi inaccesibles a la cirugía, como serían los cuerpos vertebrales, puede practicarse biopsia con aguja, pero Tachdjian recomienda decididamente la biopsia abierta. Es indispensable obtener una cantidad adecuada de tejido para estudio. El control radiográfico debe utilizarse para asegurar que el tejido se obtuvo del sitio más idóneo. Es de enorme utilidad el corte por congelación de tejido. Los cambios degenerativos en el tumor puede remedar a simple vista exudado purulento y ello, junto con los signos radiográficos, pueden hacer que el clínico fácilmente confunda al sarcoma de Ewing, con la osteomielitis.

Pronóstico

En el pasado, el pronóstico de sarcoma de Ewing era insatisfactorio y la supervivencia quinquenal global era del 10%. Con el advenimiento de la quimioterapia por combinación, con radioterapia y de la cirugía coadyuvante en esqueleto, el pronóstico ha mejorado y el grado de la supervivencia quinquenal ha llegado al 50 - 75%[67,128].

Tratamiento

El tumor es radiosensible, y la radiación aminora extraordinariamente el tamaño de la lesión. Sin embargo, no erradica del todo el tumor, como lo señala el índice notable de recidiva local en el material de necropsia.

El sarcoma de Ewing mejora con la quimioterapia y es importante utilizarla en todos los casos. En la actualidad, la experiencia clínica ha señalado que los métodos más eficaces de tratamiento, con los que se logran los mejores cambios por supresión completa del tumor, son una combinación de quimioterapia y radiación; la mezcla de quimioterapia y ablación quirúrgica, o en casos escogidos, una combinación de los tres métodos, es decir, quimioterapia, radiación y ablación quirúrgica.

Las indicaciones para la ablación quirúrgica de la zona afectada son: hueso que puede extirparse sin gran perturbación funcional ni incapacidad (peroné, clavícula u omóplato); un hueso con fractura patológica a través de un gran tumor que dificulta o impide el tratamiento; tumor que no reacciona a la radiación; cáncer muy cercano a la fisis de un hueso largo (como la porción distal del fémur o proximal de la tibia, en un niño de corta edad en quien la radiación de la zona afectada ocasionará retardo del crecimiento y diferencias grandes en la longitud de las extremidades) (fig. 3-337).

En otros casos, el método preferido de tratamiento sería la combinación de quimioterapia y radiación. Se advierte una tendencia notable a que la neoplasia se extienda en sentido longitudinal en el hueso atacado, por infiltración directa; de este modo, el campo de radiación debe extenderse mucho más allá de los límites de la extensión radiográfica del tumor. En un lapso de 5 a 7 semanas se aplica una dosis tumoral de 5000 a 7000 r con equipo

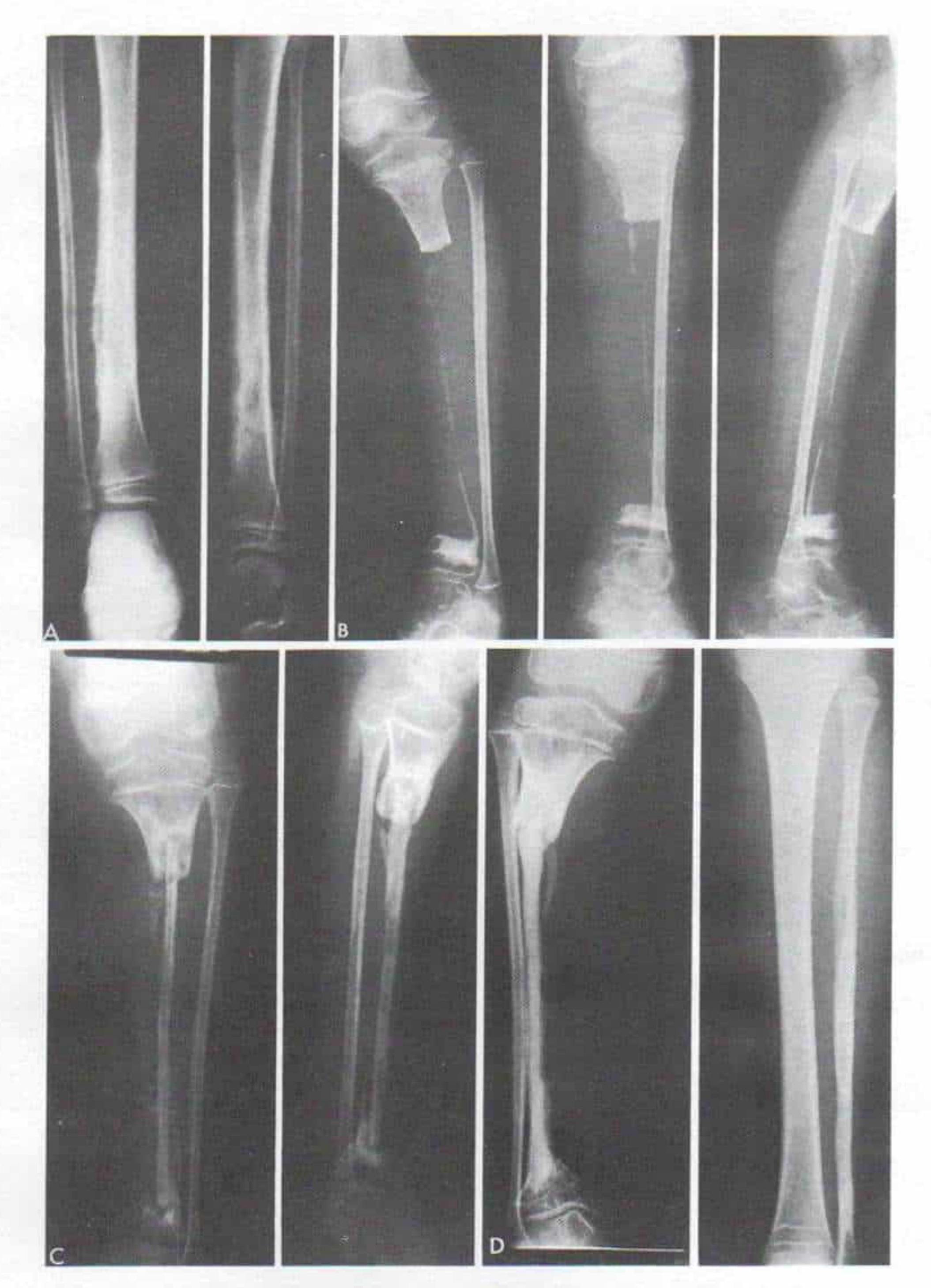


Fig. 3-336. Sarcoma de Ewing de la tibia derecha en una niña de 8 años.

A, radiografías iniciales. El diagnóstico se confirmó en la biopsia, y después de aplicar 5000 r se eliminó la diáfisis de la tibia, y el peroné de la pierna contraria se utilizó como injerto. **B** y **C**, radiografías postoperatorias inmediatas. La pierna fue apoyada en un enyesado durante 4 meses y después se colocó una ortesis. **D**, radiografías de la pierna dos años después.

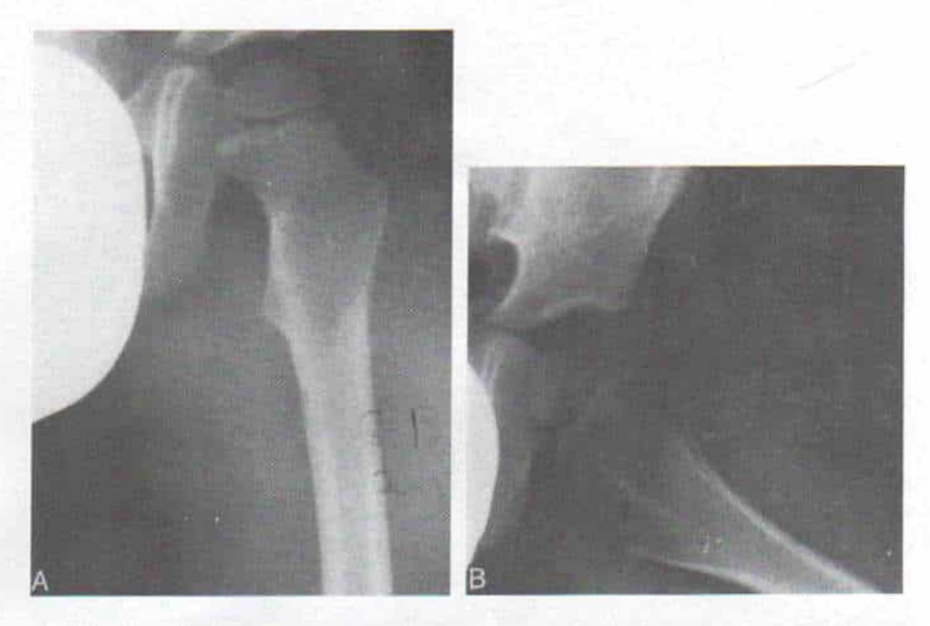


Fig. 3-337. Sarcoma de Ewing en la porción proximal del fémur en un niño de 5 años.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de la porción proximal del fémur, en que se advierte reacción subperióstica y "ataque por carcoma" de la corteza externa.

de supravoltaje. El oncólogo se encarga de la quimioterapia.

Los huesos largos, y en particular el fémur y el húmero están expuestos al gran peligro de presentar fracturas patológicas, y al surgir tal complicación, el tratamiento consiste en fijación interna temprana, y si es necesario, un injerto de hueso (fig. 3-338)[147].

En el niño de mayor edad y en el adolescente con retardo del crecimiento después de la radiación en fémur distal o tibia proximal puede convenir el igualamiento de la longitud de las extremidades por medio de epifisiodesis del fémur distal o la tibia proximal contralaterales.

Cuando surgen metástasis habrá que radiarlas en la medida de lo posible y continuar con la quimioterapia. El pronóstico del sarcoma de Ewing con el régimen actual de tratamiento ha mejorado notablemente, y un porcentaje cada vez mayor de casos logra cura manifiesta.

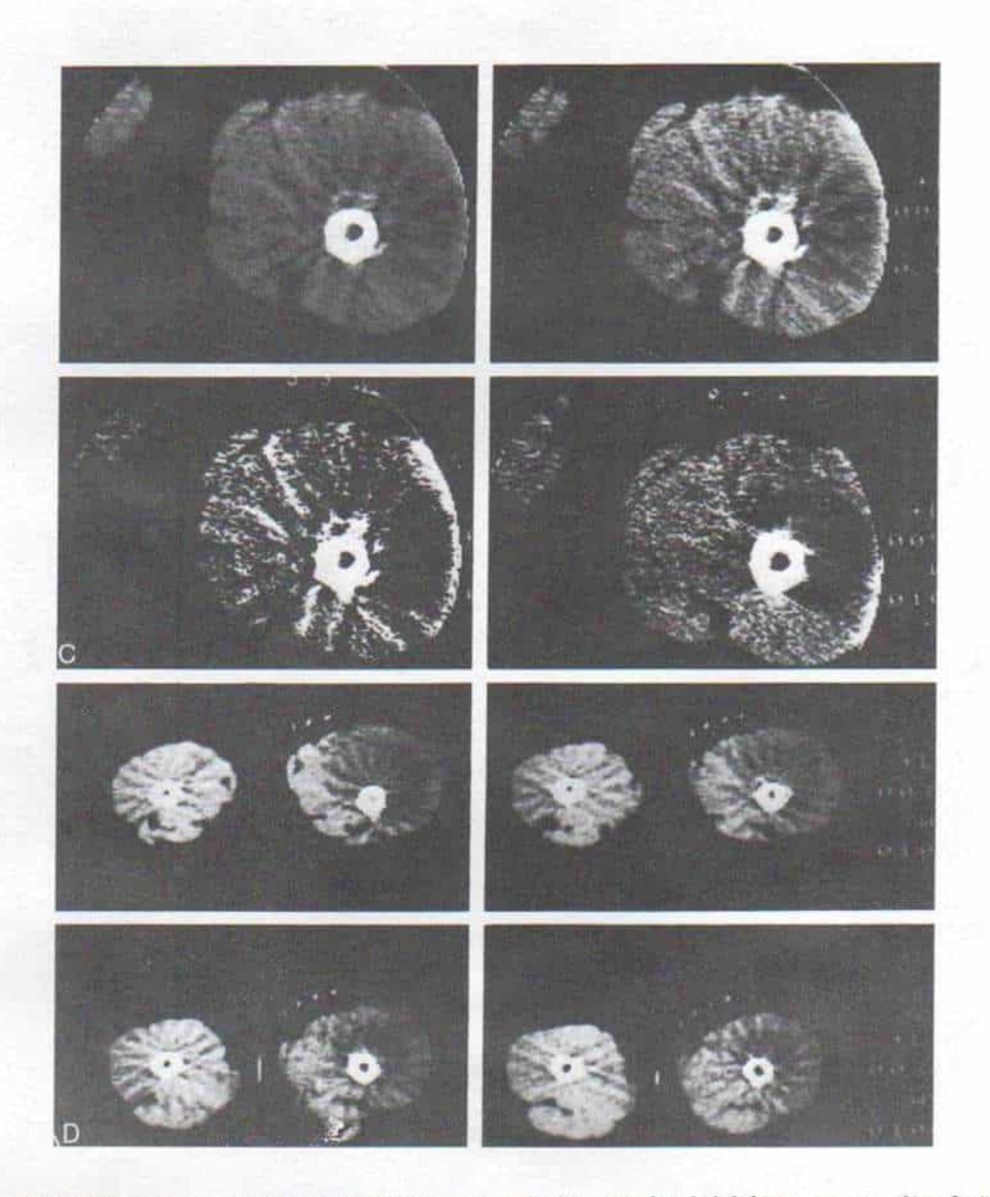


Fig. 3-337 (continuación). Sarcoma de Ewing en la porción proximal del fémur en un niño de 5 años.

C y **D**, la tomografía computadorizada indica los cortes transversales del hueso y los cambios del tejido blando en la porción proximal del fémur. El tratamiento incluyó radiación y quimioterapia.
(*La ilustración sigue en la página siguiente*).

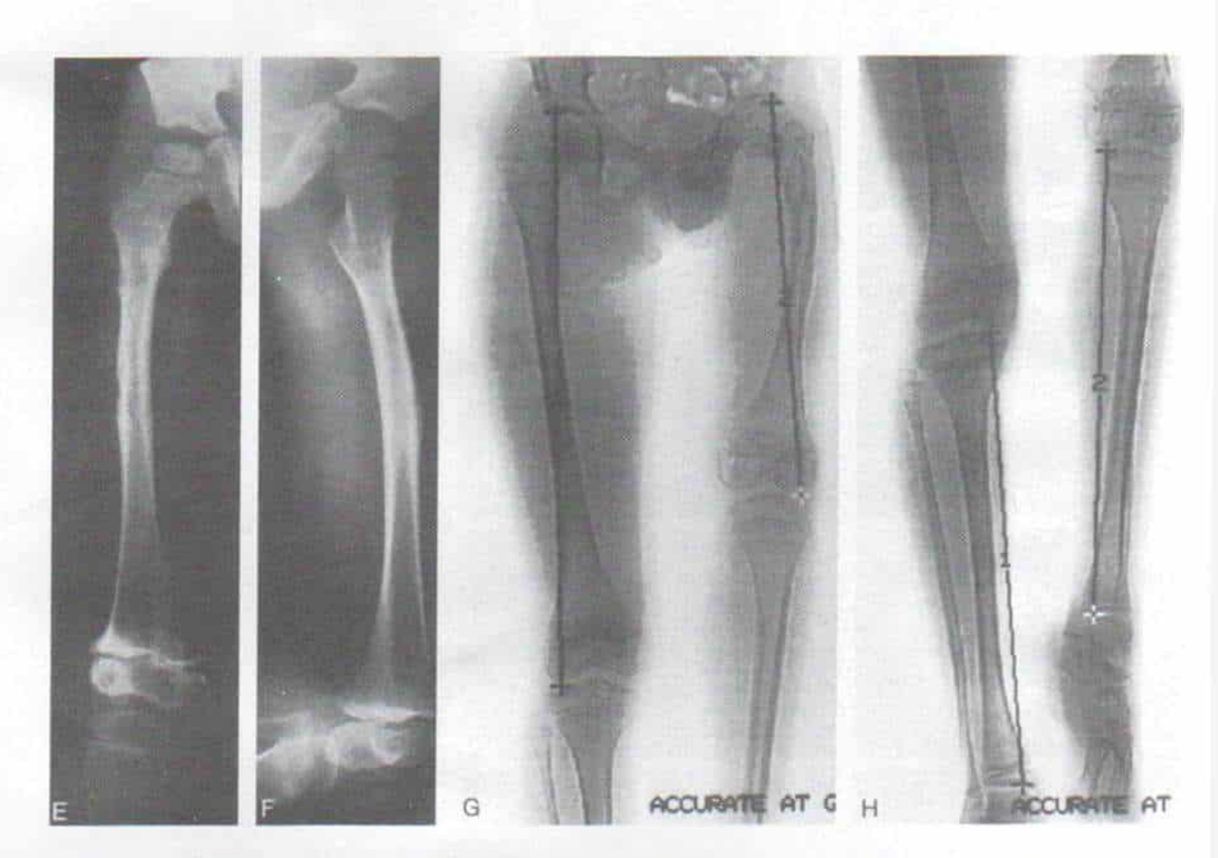


Fig. 3-337 (continuación). Sarcoma de Ewing en la porción proximal del fémur en un niño de 5 años

E y **F**, radiografías en el postoperatorio inmediato, **G** y **H**, medición por medio de tomografía computadorizada, en que se advierte la notable diferencia de longitud de las extremidades inferiores, por el retraso de crecimiento ulterior a la radiación, en las fisis femorales proximal y distal.



Fig. 3-338. Fractura patológica subtrocantérica en el sarcoma de Ewing del fémur proximal tratado por fijación interna con placa y tornillos.

A, la radiografía antes de la fractura indica la esclerosis y los cambios radiolúcidos en el hueso. **B,** radiografía anteroposterior del fémur con fractura patológica subtrocantérica. **C,** radiografía anteroposterior en el postoperatorio. La fijación interna se hizo con placa y tornillos.

Bibliografía

1. Bacci, G., Campanacci, M., and Pagani, P. A.: Adjuvant chemotherapy in the treatment of localized Ewing's sarcoma. J. Bone Joint Surg., *60-B*:567, 1978.
2. Bacci, G., Picci, R., Gitelo, S., Borghi, A., and Campanacci, M.: The treatment of localized Ewing's sarcoma: The experience at the Istituto Ortopedico Rizzoli in 163 cases treated with and without adjuvant chemotherapy. Cancer, *49*:1561, 1982.
3. Baird, R. J., and Krause, V. W.: Ewing's tumor: A review of 33 cases. Can. J. Surg., *6*:136, 1963.
4. Barden, R. P.: The similarity of clinical and roentgen findings in children with Ewing's sarcoma (endothelial myeloma) and sympathetic neuroblastoma. A.J.R., *50*:575, 1943.
5. Berger, P. E., and Kuhn, J. P.: Computed tomography of tumors of the musculoskeletal system in children. Radiology, *127*:171, 1978.
6. Berthold, F., Kracht, J., Lampert, F., Millar, T. J., Muller, T. H., Reither, M., and Unsicker, K.: Ultrastructural, biochemical and cell-culture studies of a presumed extraskeletal Ewing's sarcoma with special reference to differential diagnosis from neuroblastoma. J. Cancer Res. Clin. Oncol., *103*:293, 1982.
7. Bhansali, S. K., and Desai, P. B.: Ewing's sarcoma. Observations on 107 cases. J. Bone Joint Surg., *45-A*:541, 1963.
8. Blakemore, J. R., and Stein, M.: Primary Ewing's sarcoma of the mandible: Report of a case. J. Oral Surg., *33*:376, 1975.
9. Boyer, C. W., Jr., Brickner, T. J., Jr., and Perry, R. H.: Ewing's sarcoma. Case against surgery. Cancer, *20*:1602, 1967.
10. Branson, J.: Ewing's tumor of a rib. Australas. Radiol., *20*:341, 1976.
11. Brav, E. A., and Rechtman, A. M.: Primary endotheliomyeloma (Ewing's tumor) of the sacrum. J. Bone Joint Surg., *20*:1034, 1938.
12. Buhnell, D., Shirazi, P., Khedkar, N., and Blank, J.: Ewing's sarcoma seen as a "cold" lesion on bone scans. Clin. Nucl. Med., *8*:173, 1983.
13. Cabenela, M. E., Sim, F. H., Beabout, J. W., and Dahlin, D. C.: Osteomyelitis appearing as neoplasms. A diagnostic problem. Arch. Surg., *109*:68, 1974.

14. Cade, S.: Bone sarcoma. J. R. Col. Surg. (Edinburgh), *12*:85, 1967.
15. Caffey, J., and Silverman, F. N.: Pediatric X-ray Diagnosis. 7th Ed. Chicago, Year Book, 1979.
16. Campbell, W. C., and Hamilton, J. F.: Ewing's tumor (endothelial myeloma). J. Bone Joint Surg., *362*:1018, 1938.
17. Carpenter, E. B., and Kirk, A. A.: Ewing's tumor occurring at the age of 7 months. Am. J. Surg., *83*:584, 1952.
18. Cohen, J., Brown, K. A., and Grice, D. S.: Ewing's tumor of the talus (astragalus) simulating aseptic necrosis. J. Bone Joint Surg., *35-A*:1008, 1953.
19. Coley, B. L.: Neoplasms of Bone and Related Conditions. Their Etiology, Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment. 2nd Ed. New York, Hoeber, 1960, pp. 341–363.
20. Coley, B. L., Higinbotham, N. L., and Bowden, L.: Endothelioma of bone (Ewing's sarcoma). Ann. Surg., *128*:533, 1948.
21. Colville, H. C., and Willis, R. A.: Neuroblastoma metastases in bones with a criticism of Ewing's endothelioma. Am. J. Pathol., 9:421, 1933.
22. Connor, C. L.: Endothelial myeloma. Ewing; report of 54 cases. Arch. Surg., *12*:789, 1926.
23. Coombs, R. J., Zeiss, J., McCann, K., and Phillips, E.: Case report 360: Multifocal Ewing tumor of the skeletal system. Skeletal Radiol., *15*:254, 1986.
24. Dahlin, D. C., Coventry, M. B., and Scanlon, P. W.: Ewing's sarcoma. A critical analysis of 165 cases. J. Bone Joint Surg., *43-A*:185, 1961.
25. DeSantos, L. A., Goldstein, H. M., Murray, J. A., and Wallace, S.: Computed tomography in the evaluation of musculoskeletal neoplasms. Radiology, *128*:89, 1978.
26. Dick, H. M., Francis, K. C., and Johnston, A. D.: Ewing's sarcoma of the hand. J. Bone Joint Surg., *53-A*:345, 1971.
27. Dickman, P. S., Liotta, L. A., and Triche, T. J.: Ewing's sarcoma characterization in established cultures and evidence of its histogenesis. Lab. Invest., *47*:375, 1982.
28. Dvorak, P. F., Vorlicky, L. N., and Nesbit, M. E.: Ewing's sarcoma of the rib, presenting as the superior mediastinal syndrome. Clin. Pediatr. (Phila.), *10*:607, 1971.
29. Edeiken, J.: Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1981, p. 273.
30. Ellis, H. A.: Metabolic bone disease. *In* Anthony, P. P., and Macsween, R. N. M. (eds.): Recent Advances in Histopathology. Vol. II. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1981, p. 185.
31. Ewing, J.: Diffuse endothelioma of bone. Proc. N.Y. Pathol. Soc., *21*:17, 1921.
32. Ewing, J.: A review and classification of bone sarcomas. Arch. Surg., *4*:485, 1922.
33. Ewing, J.: Further report on endothelial myeloma of bone. Proc. N.Y. Pathol. Soc., *24*:93, 1924.
34. Ewing, J.: Neoplastic Diseases. A Treatise on Tumors. 4th Ed. Philadelphia, Saunders, 1940, pp. 360–370.
35. Falk, S., and Alpert, M.: The clinical and roentgen aspects of Ewing's sarcoma. Am. J. Med. Sci., *250*:492, 1965.
36. Falk, S., and Alpert, M.: Five year survival of patients with Ewing's sarcoma. Surg. Gynecol. Obstet., *124*:319, 1967.
37. Fernandez, C. H., Lindenberg, R. D., Sutown, W. W., and Samuels, M. L.: Localized Ewing's sarcoma. Treatment and results. Cancer, *34*:143, 1974.
38. Foote, F. W., Jr., and Anderson, H. R.: Histogenesis of Ewing's tumor. Am. J. Pathol., *17*:497, 1941.
39. Frankel, R. S., Jones, A. E., Cohen, J. A., et al.: Clinical correlation of 67-Ga and skeletal whole body radionuclide studies with radiography in Ewing's sarcoma. Radiology, *110*:597, 1974.
40. Franken, E. A., Smith, J. A., and Smith, W. L.: Tumors of the chest wall in infants and children. Pediatr. Radiol., *6*:13, 1977.
41. Fraumeni, J. F., Jr., and Glass, A. G.: Rarity of Ewing's sarcoma among U.S. Negro children. Lancet, *1*:366, 1970.
42. Freeman, A. I., Sachatello, C., Gaeta, J., Shah, N. K., Wang, J. J., and Sinks, L. F.: An analysis of Ewing's tumor in children at Roswell Park Memorial Institute. Cancer, 29:1563, 1972.
43. Friedman, B., and Gold, H.: Ultrastructure of Ewing's sarcoma of bone. Cancer, *22*:307, 1968.
44. Garand, R., Nomballais, F., Le Mevel, A., Mouraud, E., and Le Mevel, B.: Acute myeloblastic leukemia following Ewing's sarcoma: Iatrogenic complication? (Author's translation.) Bull. Cancer (Paris), *68*:25, 1981.
45. Garber, C. Z.: Reactive bone formation in Ewing's sarcoma. Cancer, *4*:839, 1951.
46. Gehan, E. A., Nesbit, M. E., Jr., Burgert, E. O., Jr., Viettit, J., Tefft, M., Perez, C. A., Kissane, J., and Hempel, C.: Prognostic factors in children with Ewing's sarcoma. Natl. Cancer Inst. Monogr., *56*:273, 1981.
47. Geschickter, C. F., and Maseritz, J. R.: Ewing's sarcoma. J. Bone Joint Surg., *21*:26, 1939.
48. Gharpure, V. V.: Endothelial myeloma (Ewing's tumor of bone) Am. J. Pathol., *17*:503, 1941.
49. Gilbert, E. F., Jones, B., and Majzoub, H. S.: Malignant hemangioendothelioma of bone in childhood. Am. J. Dis. Child., *121*:410, 1971.
50. Gilula, L. A., Murphy, W. A., Tailor, C. C., and Pastel, R. B.: Computed tomography of the osseous pelvis. Radiology, *132*:107, 1979.
51. Ginaldi, S., and De Santos, L. A.: Computed tomography in the evaluation of small round cell tumors of bone. Radiology, *134*:441, 1980.
52. Goldstein, H., McNeil, B. J., Zufall, E., and Treves, S.: Is there still a place for bone scanning in Ewing's sarcoma? Concise communication. J. Nucl. Med., *21*:10, 1980.
53. Gouliamos, A. D., Carter, B. L., and Emami, B.: Computed tomography of the chest wall. Radiology, *134*:433, 1980.
54. Hamilton, J. F.: Ewing's sarcoma (endothelial myeloma). Arch. Surg., *41*:29, 1940.
55. Harrison, H. N.: Ewing's sarcoma: Ten-year survivals. Report of a case with recurrent pulmonary metastases. Ann. Surg., *148*:783, 1958.
56. Harrison, R. S.: Ewing's bone sarcoma. Br. J. Radiol., 7:580, 1934.
57. Hayes, F. A., Thompson, E. I., Hrizdala, E., O'Connor, D., and Green, A. A.: Chemotherapy as an alternative to laminectomy and radiation in the management of epidural tumor. J. Pediatr., *104*:221, 1984.
58. Heald, J. H., Soto-Hall, R., and Hill, H. A.: Ewing's sarcoma. A.J.R., *91*:1167, 1964.
59. Heaston, D. K., and Gelman, M. I.: Case report 74. Skeletal Radiol., *3*:186, 1978.
60. Heelan, R. T., Watson, R. C., and Smith, J.: Computed tomography of lower extremity tumors. A.J.R., *132*:933, 1979.
61. Herber, S. M., Kay, R., May, R., and Milner, R. D. G.: Growth of long term survivors of childhood malignancy. Acta Pediatr. Scand., *74*:438, 1985.
62. Huntington, R. W., Henkelmann, C. R., and Franklin, R.: Atypical Ewing tumor in the sister of a patient with Ewing's tumor. Clinical and autopsy findings. J. Bone Joint Surg., *43-A*:572, 1961.
63. Hurvitz, J. S., Harrison, M. R., and Weitzman, J. J.:

Aneurysmal bone cyst mimicking Ewing's sarcoma of the rib. J. Pediatr. Surg., *12*:1067, 1977.
64. Hustu, H. O., Pinkel, D., and Pratt, C. B.: Treatment of clinically localized Ewing's sarcoma with radiotherapy and combination chemotherapy. Cancer, *30*:1522, 1972.
65. Hutter, R. V. P., Francis, K. C., and Foote, F. W., Jr.: Ewing's sarcoma in siblings. Report of the second known occurrence. Am. J. Surg., *107*:598, 1964.
66. Jaffe, H. L.: The problem of Ewing's sarcoma of bone. Bull. Hosp. Joint Dis., *6*:82, 1945.
67. Jaffe, H. L., Traggis, D., Sallan, S., and Cassady, J. R.: Improved outlook for Ewing's sarcoma with combination chemotherapy and radiation therapy. Cancer, *38*:1925, 1976.
68. Jaffe, N.: Advances in the management of malignant bone tumors in children and adolescents. Pediatr. Clin. North Am., *32*:801, 1985.
69. Jenkin, R. D. T.: Ewing's sarcoma—a study of treatment methods. Clin. Radiol., *17*:97, 1966.
70. Jenkin, R. D. T.: Radiation treatment of Ewing's sarcoma and osteogenic sarcoma. Can. J. Surg., *20*:530, 1977.
71. Jenkin, R. D. T., Rider, W. D., and Sonley, M. J.: Ewing's sarcoma. A trial of adjuvant total body irradiation. Radiology, *96*:151, 1970.
72. Jentzsch, K., Binder, H., Cramer, H., Glaubiger, D. L., Kessler, R. M., Bull, C., Pomeroy, T. C., and Gerber, N. L.: Leg function after radiotherapy for Ewing's sarcoma. Cancer, *47*:1267, 1981.
73. Johnson, R., and Humphreys, S. R.: Past failures and future possibilities in Ewing's sarcoma. Experimental and preliminary clinical results. Cancer, *23*:161, 1969.
74. Johnson, R. E., and Pomeroy, T. C.: Evaluation of therapeutic results in Ewing's sarcoma. A.J.R., *123*:583, 1975.
75. Joseph, W. L., and Fonkalsrud, E. W.: Primary rib tumors in children. Am. Surg., *38*:338, 1972.
76. Joyce, M. J., Harmon, D. C., Mankin, H. J., Suit, H. D., Schiller, A. L., and Truman, J. T.: Ewing's sarcoma in female siblings. A clinical report and review of the literature. Cancer, *53*:1959, 1984.
77. Kadin, M. E., and Bensch, K. G.: On the origin of Ewing's tumor. Cancer, *27*:257, 1971.
78. Kahanovitz, N., Johanson, P. H., and Hirose, F. M.: Ewing's sarcoma presenting with a coexistent bacterial organism. A case report. J. Bone Joint Surg., *61-A*:604, 1979.
79. Kissane, J. M., Askin, F. B., Nesbit, M. E., Vietti, T. J., Burgert, E. D., Jr., Cangir, A., Gehan, E. A., Perez, C. A., Pritchard, D. J., and Tefft, M.: Sarcomas of bone in childhood; pathologic aspects. Natl. Cancer Inst. Monogr., *56*:29, 1981.
80. Klaassen, M.A., and Hoffman, G.: Ewing's sarcoma presenting as spondylolithesis. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *69-A*:1089, 1987.
81. Larsson, S. E., Boquist, L., and Bergdahl, L.: Ewing's sarcoma. A consecutive series of 64 cases diagnosed in Sweden 1958–1967. Clin. Orthop., *95*:263, 1973.
82. Lattman, I.: A review of Ewing's tumor with case reports. Br. J. Radiol., *7*:194, 1934.
83. Levin, N. B.: Ewing's sarcoma of the calcaneus. J. Foot Surg., *19*:127, 1980.
84. Levine, E.: Computed tomography of musculoskeletal tumors. CRC Crit. Rev. Diagn. Imaging, *16*:279, 1981.
85. Levine, E., and Levine, C.: Ewing tumor of rib: Radiologic findings and computed tomography contribution. Skeletal Radiol., *9*:227, 1983.
86. Levine, E., Kyo Rak Lee, P. D., Neff, J. R., Maklad, N. F., Robinson, R. G., and Preston, D. F.: Comparison of computed tomography and other imaging modalities in the evaluation of musculoskeletal tumors. Radiology, *131*:431, 1979.
87. Lewis, R. J., Marcove, R. C., and Rosen, G.: Ewing's sarcoma—functional effects of radiation therapy. J. Bone Joint Surg., *59-A*:325, 1977.
88. Li, W. K., Lane, J. M., Rosen, G., Marcove, R. C., Capparos, B., Huvos, A., and Groshen, S.: Pelvic Ewing's sarcoma. Advances in treatment. J. Bone Joint Surg., *65-A*:738, 1983.
89. Lichtenstein, L., and Jaffe, H. L.: Ewing's sarcoma of bone. Am. J. Pathol., *23*:43, 1947.
90. Llombart-Bosch, A., Blache, R., and Peydro-Olaya, A.: Ultrastructural study of 28 cases of Ewing's sarcoma: Typical and atypical forms. Cancer, *41*:1362, 1978.
91. Lombardi, F., Gasparini, M., Gianni, C., Petrillo, R., Tesoro-Tess, J. D., Volterrani, F., and Musumeci, R.: Ewing's sarcoma: An approach to radiologic diagnosis. Tumori, *65*:389, 1979.
92. Neff, J. R.: Nonmetastatic Ewing sarcoma of bone: The role of surgical therapy. Clin. Orthop., *204*:111, 1986.
93. McCormick, L. J., Dockerty, M. B., and Ghormley, R. K.: Ewing's sarcoma. Cancer, *5*:85, 1952.
94. MacIntosh, D. J., Price, C. H. G., and Jeffree, G. M.: Ewing's tumor. A study of behaviour and treatment in 47 cases. J. Bone Joint Surg., *57-B*:331, 1975.
95. McKeen, E. A., Hanson, M. R., Mulvihill, J. J., et al.: Birth defects with Ewing's sarcoma (letter). N. Engl. J. Med., *309*:1522, 1983.
96. McKenzie, A. H., and Day, F. G.: Eosinophilic granuloma of the femoral shaft simulating Ewing's sarcoma. J. Bone Joint Surg., *39-A*:408, 1957.
97. MacLeod, R. A., Stephens, D. H., Beabout, J. W., Sheedy, P. F., II., and Hattery, R. R.: Computed tomography of the skeletal system. Semin. Roentgenol., *13*:235, 1978.
98. McSwain, B., Byrd, B. F., Jr., and Inman, W. O., Jr.: Ewing's tumor. Surg. Gynecol. Obstet., *89*:209, 1949.
99. Malangoni, M. A., Ofstein, L. C., Grosfeld, J. L., Weber, T. R., Eigen, H., and Baehner, R. L.: Survival and pulmonary function following chest wall resection and reconstruction in children. J. Pediatr. Surg., *15*:906, 1980.
100. Marsden, H. B., and Steward, J. K.: Ewing's tumors and neuroblastomas. J. Clin. Pathol., *17*:411, 1964.
101. Melnick, P. J.: Histogenesis of Ewing's sarcoma of bone; with postmortem report of a case. Am. J. Cancer, *19*:353, 1933.
102. Mendenhall, C. M., Marcus, R. B., Jr., Enneking, W. F., Springfield, D. S., Thar, T. L., and Million, R. R.: The prognostic significance of soft tissue extension in Ewing's sarcoma. Cancer, *51*:913, 1983.
103. Meyerding, H. W.: The diagnosis and treatment of Ewing's tumor (endothelial myeloma; solitary diffuse endothelioma; hemangio-endothelioma). Trans. West. Surg. Assoc., *48*:183, 1938.
104. Morton, J. J.: Treatment of Ewing's sarcoma of bone. *In* Pack, G. T., and Livingston, E. M. (eds.): Treatment of Cancer and Allied Diseases. New York, Hoeber, 1940, pp. 2422–2436.
105. Naidich, D. P., Freedman, M. T., Bowerman, J. W., and Siegelman, S. S.: Computerized tomography in the evaluation of the soft tissue component of bony lesions of the pelvis. Skeletal Radiol., *3*:144, 1978.
106. Navas-Palacio, J. J., Aparicio-Duque, R., and Valdes, M. D.: On the histogenesis of Ewing's sarcoma. An ultrastructural, immunohistochemical and cytochemical study. Cancer, *53*:1882, 1984.
107. Neely, J. M., and Rogers, F. T.: Roentgenological and pathological considerations of Ewing's tumor of bone. A.J.R., *43*:204, 1940.

108. Nesbit, M. E., Perez, C. A., Tefft, M., Burgert, E. O., Jr., Vietti, T. J., Kissane, J., Pritchard, D. J., and Gehan, E. A.: Multimodal therapy for the management of primary, non-metastatic Ewing's sarcoma of bone: An intergroup study. Natl. Cancer Inst. Monogr., *56*:255, 1981.
109. Oberling, C.: Les reticulosarcomes et les reticuloendotheliosarcomes de la moelle osseuse (sarcomes d'Ewing). Bull. Assoc. Fr. Cancer, *17*:259, 1928.
110. Oberling, C., and Railenau, C.: Nouvelles recherches sur les reticulosarcomes de la moelle osseuse (sarcomes d'Ewing). Bull. Assoc. Fr. Cancer, *21*:333, 1932.
111. Olowu, A. O.: Ewing's sarcoma in a young Nigerian. Br. J. Radiol., *43*:425, 1970.
112. Perez, C. A., Tefft, M., Nesbit, M., Burgert, E. O., Jr., Vietti, T., Kissane, J., Pritchard, D. J., and Gehan, E. A.: The role of radiation therapy in the management of non-metastatic Ewing's sarcoma of bone. Report of the intergroup Ewing's sarcoma study. Int. J. Padiatr. Oncol. Biol. Phys., *7*:141, 1981.
113. Phelan, J. T., and Cabrera, A.: Ewing's sarcoma. Surg. Gynecol. Obstet., *118*:795, 1964.
114. Phillips, R., and Higinbotham, N.: The curability of Ewing's endothelioma of bone in children. J. Pediatr., *70*:391, 1967.
115. Pilepich, M. V., Vietti, T. J., Nesbit, M. E., Tefft, M., Kissane, J., Burgert, E. O., and Pritchard, D.: Radiotherapy and combination chemotherapy in advanced Ewing's sarcoma–Intergroup study. Cancer, *47*:1930, 1981.
116. Pizzoli, G., Piana, G., and Rigamonti, D.: Ultrastructural diagnosis of Ewing's sarcoma. Arch. Sci. Med. (Torino), *137*:477, 1980.
117. Pomeroy, T. C., and Johnson, R. E.: Combined modality therapy of Ewing's sarcoma. Cancer, *35*:36, 1975.
118. Pomeroy, T. C., and Johnson, R. E.: Prognostic factors for survival in Ewing's sarcoma. A.J.R., *123*:598, 1975.
119. Potdar, G. G.: Ewing's tumor. Clin. Radiol., *22*:528, 1971.
120. Price, C. H. G.: A critique of Ewing's tumor of bone. *In* Price, C. H. G., and Ross, F. G. M. (eds.): Bone—Certain Aspects of Neoplasia (Colston Papers No. 24). London, Butterworth, 1973.
121. Prindull, G., Willert, H. G., and Notter, G.: Local therapy of rhabdomyosarcoma, osteosarcoma and Ewing's sarcoma of children and adolescents. Eur. J. Pediatr., *144*:120, 1985.
122. Pritchard, D. J.: Surgical experience in the management of Ewing's sarcoma of bone. Natl. Cancer Inst. Monogr., *56*:169, 1981.
123. Pritchard, D. J., Dahlin, D. C., Dauphine, R. T., Taylor, W. F., and Beabout, J. W.: Ewing's sarcoma. A clinicopathological and statistical analysis of patients surviving five years or longer. J. Bone Joint Surg., *57-A*:10, 1975.
124. Reinus, W. R., Gilula, L. A., Shirley, S. K., et al.: Radiographic appearance of Ewing's sarcoma of the hands and feet. A.J.R., *144*:331, 1985.
125. Reynolds, W. A., and Karo, J. J.: Radiologic diagnosis of metabolic bone disease. Orthop. Clin. North Am., *3*:521, 1972.
126. Ridings, G. R.: Ewing's tumor. Radiol. Clin. North Am., *2*:315, 1964.
127. Rose, J. S., Herman, G., Mendelson, D. S., and Ambinder, E. P.: Extraskeletal Ewing's sarcoma with computed tomography correlation. Skeletal Radiol., *9*:234, 1983.
128. Rosen, G., Caparros, B., Mosende, C., McCormick, B., Huvos, A. G., and Marcove, R. C.: Curability of Ewing's sarcoma and considerations for future therapeutic trials. Cancer, *41*:888, 1978.
129. Rosen, G., Wollner, N., Tan, C., Wu, S. J., Hajdu, S. I., Chan, W., D'Angio, G. J. D., and Murphy, M. L.: Disease-free survival in children with Ewing's sarcoma treated with radiation therapy and adjuvant four-drug sequential chemotherapy. Cancer, *33*:384, 1974.
130. Rosenstock, J. G., Jones, P. M., Pearson, D., and Palmer, M. K.: Ewing's sarcoma, adjunct chemotherapy and pathologic fracture. Eur. J. Cancer, *14*:799, 1978.
131. Roth, A., Touzet, P., and Rigault, P.: Association of Ewing's sarcoma with fibrous dysplasia of the tibia. Apropos of a case report. Rev. Chir. Orthop., *71*:133, 1985.
132. Schajowicz, F.: Ewing's sarcoma and reticulum cell sarcoma of bone; with special reference to the histochemical demonstration of glycogen as an aid to differential diagnosis. J. Bone Joint Surg., *41-A*:349, 1959.
133. Schajowicz, F.: Differential diagnosis of Ewing's sarcoma. *In* Price, C. H. G., and Ross, F. G. M. (eds.): Bone—Certain Aspects of Neoplasia, (Colston Papers No. 24). London, Butterworth, 1973.
134. Schifter, S., Vendelbo, L., Jensen, O. M., and Kaae, S.: Ewing's tumor following bilateral retinoblastoma. A case report. Cancer, *51*:1746, 1983.
135. Schmidt, F. E., and Trummer, M. J.: Primary tumors of ribs. Ann. Thorac. Surg., *13*:251, 1972.
136. Schmitt-Graff, A., Jurgens, H., Gobel, U., Ritter, J., Lubbesmeier, A., and Borchard, F.: Acute monocytic leukemia complicating combined-modality therapy for localized childhood Ewing's sarcoma. J. Cancer Res. Clin. Oncol., *102*:93, 1981.
137. Schumacher, T. M., Genant, H. K., Korobkin, M., and Bovill, E. G., Jr.: Computed tomography. Its use in space-occupying lesions of the musculoskeletal system. J. Bone Joint Surg., *60-A*:600, 1978.
138. Shahar, E., Frand, M., and Rotem, Y.: Ewing sarcoma simulating acute osteomyelitis. Harefuah, *98*:167, 1980.
139. Sherman, R. S., and Soong, K. Y.: Ewing's sarcoma: Its roentgen classification and diagnosis. Radiology, *66*:529, 1956.
140. Shirley, S. K., Gilula, L. A., Siegal, G. P., Foulkes, M. A., Kissane, J. M., and Askin, F. B.: Roentgenographic-pathologic correlation of diffuse sclerosis in Ewing's sarcoma of bone. Skeletal Radiol., *12*:69, 1984.
141. Siegal, G. P., Dahlin, D. C., and Sim, F. H.: Osteoblastic osteogenic sarcoma in a 35-month-old girl. Am. J. Clin. Pathol., *63*:886, 1975.
142. Siegal, G. P., Schoppe, J., Foulkes, M., Kissane, J. M., and Askin, F. B.: Ewing's sarcoma in the bones of the head and neck. Lab. Invest., *48*:78, 1983.
143. Sim, F. H., Unni, K. K., Beabout, J. W., and Dahlin, D. C.: Osteosarcoma with small cells simulating Ewing's tumor. J. Bone Joint Surg., *61-A*:207, 1979.
144. Simon, M. A., and Nachman, J.: The clinical utility of preoperative therapy for sarcomas. J. Bone Joint Surg., *68-A*:1458, 1986.
145. Simonati, A., Vio, M., Iannucci, A. M., Bricolo, A., and Rizzuto, N.: Lumbar epidural Ewing sarcoma. Light and electron microscopic investigation. J. Neurol., *225*:67, 1981.
146. Sirsat, M. V.: Some uncommon tumours in childhood. Indian J. Child Health, *10*:7, 1961.
147. Springfield, D. S., and Pagliarulo, C.: Fractures of long bones previously treated for Ewing's sarcoma. J. Bone Joint Surg., *67-A*:477, 1985.
148. Steinberg, G. G.: Ewing's sarcoma arising in a uni-

cameral bone cyst. Case report. J. pediatr. Orthop., 5:97, 1985.
149. Stout, A. P.: A discussion of the pathology and histogenesis of Ewing's tumor of bone marrow. A.J.R., *50*:334, 1943.
150. Swenson, P. C.: The roentgenologic aspects of Ewing's tumor of bone marrow. A.J.R., *50*:343, 1943.
151. Swenson, P. C., and Teplick, J. G.: An unusual case of Ewing's sarcoma. Radiology, *45*:594, 1945.
152. Taber, D. S., Libshitz, H. I., and Cohen, M. A.: Treated Ewing sarcoma: Radiographic appearance in response, recurrence, and new primaries. A.J.R., *140*:753, 1983.
153. Tefft, M.: Treatment of Ewing's sarcoma with radiation therapy. Int. J. Radiol. Oncol. Biol. Phys., 7:277, 1981.
154. Tefft, M., Lattin, P. B., Jereb, B., Cham, W., Ghavimi, F., Rosen, G., Ehelby, P., Marcove, R., Murphy, M. L., and D'Angio, G. J.: Acute and late effects on normal tissues following combined chemo- and radiotherapy for childhood rhabdomyosarcoma and Ewing's sarcoma. Cancer, *37*:1201, 1976.
155. Teitelbaum, S. L.: Tumors of the chest wall. Surg. Gynecol. Obstet., *129*:1059, 1969.
156. Thomas, P. R., Foulkes, M. A., Gilula, L. A., Bergert, E. O., Evans, R. G., Kissane, J., Nesbit, M. E., Pritchard, D. J., Tefft, M., and Vietti, T. J.: Primary Ewing's sarcoma of the ribs: A report from the intergroup Ewing's sarcoma. Cancer, *51*:1021, 1983.
157. Uehlinger, E., Botsztejn, C., and Schinz, H. R.: Ewings-sarkom und Knochenretikulosarkom: Klinik, Diagnose und Differential-Diagnose. Oncologia, *1*:193, 1948.
158. Valls, J.: Ewing's sarcoma (abstract). J. Bone Joint Surg., *30-B*:728, 1948.
159. Vanel, D., Contesso, G., Couanet, D., Piekarski, J. D., Sarrazin, D., and Masselot, J.: Computed tomography in the evaluation of 41 cases of Ewing's sarcoma. Skeletal Radiol., 9:8, 1982.
160. Vogt-Moykopf, I., and Krumhaar, D.: Management of primary rib tumors. Surg. Gynecol. Obstet., *125*:1239, 1967.
161. Vohra, V. G.: Roentgen manifestations in Ewing's sarcoma. A study of 156 cases. Cancer, *20*:727, 1967.
162. Wang, C. C., and Schulz, M. D.: Ewing's sarcoma—a study of 50 cases treated at the Massachusetts General Hospital. N. Engl. J. Med., *248*:571, 1953.
163. Watt, I.: Radiology in the diagnosis and management of bone tumours. J. Bone Joint Surg., *67-B*:520, 1985.
164. Weinstein, J. B., Siegel, M. J., and Griffith, R. C.: Spinal Ewing's sarcoma: Misleading appearances. Skeletal Radiol., *11*:262, 1984.
165. Weis, L., Heelan, R. T., and Watson, R. C.: Computed tomography of orthopedic tumors of the pelvis and lower extremities. Clin. Orthop., *130*:254, 1978.
166. Weissman, S. L., Salama, R., Papo, Y., and Loewenthal, M.: Ewing's tumor of the talus misdiagnosed as avascular necrosis. A case report. J. Bone Joint Surg., *48-A*:333, 1966.
167. Wientroub, S., Michels, H., Baratz, M., Shile, R., and Salama, R.: Ewing's tumor of the cuboid bone simulating avascular necrosis. J. Bone Joint Surg., *61-A*:951, 1979.
168. Willis, R. A.: Metastatic neuroblastoma in bone presenting the Ewing syndrome, with a discussion of "Ewing's sarcoma." Am. J. Pathol., *16*:317, 1940.
169. Wilner, D.: Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Philadelphia, Saunders, 1982.
170. Wilson, J. S., Korobkin, M., Genant, H. K., and Bovill, E. G.: Computed tomography of musculoskeletal disorders. A.J.R., *131*:55, 1978.
171. Zucker, J. M., Henry-Amar, M., Sarrazin, D., Blache, R., Patte, C., and Schweisguth, O.: Intensive systemic chemotherapy in localized Ewing's sarcoma in childhood. A historical trial. Cancer, *52*:415, 1983.

CONDROSARCOMA

El condrosarcoma afecta más bien a los adultos, y en raras ocasiones aparece en el adolescente y casi nunca en el niño. Se conocen cuatro tipos: primario, secundario, mesenquimatoso e indiferenciado. La mayor parte de los casos comprende las formas primaria o secundaria. Los tipos mesenquimatosos e indiferenciados son muy raros. Los cirujanos ortopedistas pediatras se interesan por el condrosarcoma secundario que nace de un osteosarcoma o de un encondroma (lesiones cartilaginosas benignas de los niños). El cambio sarcomatoso ocurre en la vida adulta. En promedio, el 25 al 33% de todos los condrosarcomas son de tipo secundario. La transformación maligna es más común en la exostosis hereditaria múltiple y en la encondromatosis múltiple (síndrome de Ollier o de Maffucci), que en la exostosis o en la encondromatosis solitarias. En la exostosis, se advierte con mayor frecuencia cancerización de las regiones de las cinturas pélvica o escapular, en tanto que los encondromas que se canceran por lo común están en las metáfisis de huesos largos. El condrosarcoma está en una zona periférica en el caso de la exostosis, y central en el del encondroma. El síntoma inicial es dolor sordo y molesto en el caso del condrosarcoma central, y el cuadro clínico de condrosarcoma periférico es una masa o una deformidad de la extremidad.

Signos radiográficos e imagenológicos

Los *signos radiográficos* del condrosarcoma secundario indica la presencia de una lesión cartilaginosa benigna preexistente, como exostosis o encondroma. En este capítulo se describieron los cuadros mencionados. En resumen, en el osteocondroma la proliferación sarcomatosa de las células de cartílago se hace a partir del capuchón cartilaginoso que penetra y sobresale en los tejidos blandos vecinos. El proceso es indolente y el sarcoma tiene baja gradación histológica. Durante largo tiempo, la imagen radiográfica indica una masa irregular de calcificación de densidad variable alrededor de la periferia de la exos-

tosis, con reacción de penetración mínima o nula en la corteza subyacente. Al final de advertirá mayor radiolucidez del hueso subyacente, lo que denota destrucción. Desde el punto de vista radiográfico puede ser difícil diferenciar el cambio condrosarcomatoso del osteocondroma sésil, del sarcoma osteógeno paróstico; entre los signos que denotan la presencia del condrosarcoma están calcificación en "rasgos", imagen lobulada y destrucción radiolúcida del hueso subyacente.

Cuando un encondroma pasa por una fase de transformación maligna para volverse condrosarcoma, los signos radiográficos surgen por sí solos en los inicios, en la forma de zonas de radiolucidez con bordes poco precisos, que penetran en el hueso esponjoso vecino. Al aumentar poco a poco de tamaño el tumor, en el endostio aparecen zonas "festoneadas" de destrucción. Poco a poco hay erosión de la corteza vecina. Las zonas calcificadas del encondroma central se mezclan con otras de radiolucidez, que denotan destrucción por penetración. Puede formarse hueso reactivo endóstico como en el triángulo interno de Codman, que aparece en la radiografía como una zona de hueso reactivo, con su base en la superficie endóstica de la corteza y su punta orientada hacia el conducto medular.

La *tomografía lineal* indicará zonas pequeñas de radiolucidez con bordes poco penetrados, y será útil para diferenciar la calcificación, de la osificación. También permitirá conocer la magnitud de la afectación intraósea. La *tomografía computadorizada* y la *resonancia magnética nuclear* son de enorme utilidad para definir el espesor, la irregularidad y la calcificación del capuchón cartilaginoso de condrosarcoma secundario de una exostosis, y también para conocer los detalles internos de la transformación maligna de un encondroma. Los dos métodos permitirán diferenciar la bolsa adventicia dolorosa que está sobre una exostosis, del cuadro propio de un condrosarcoma indolente. La tomografía computadorizada indicará con claridad la extensión intraósea y de tejidos blandos de la lesión, y reflejará la relación que guarda con el hueso. La tomografía computadorizada es de suma importancia en la clasificación clínica por etapas, porque indicará la magnitud de la ablación necesaria de tejido para lograr el borde o margen deseado.

La *gammagrafía de hueso con* ^{99m}Tc indicará una mayor captación en sitios de mineralización. El aumento en la captación es mayor en lesiones de alta gradación. La gammagrafía seriada puede indicar un incremento progresivo en la captación del radionúclido.

La *angiografía* se practica para detectar la proximidad con las estructuras neurovasculares, como una fase del plan quirúrgico.

Cuadro patológico

A simple vista, el condrosarcoma tiene un aspecto lobulado, y al parecer consiste en cartílago gris no mineralizado, mezclado con cartílago calcificado de aspecto "gredáceo". En la palpación parece tener consistencia firme. Puede haber zonas de necrosis y degeneración.

La imagen histológica varía con el grado y la etapa de la lesión. Pueden identificarse fácilmente condrocitos malignos con núcleo doble. En las lesiones de baja gradación, la proporción células/matriz es pequeña (relativamente más matriz que células), y los condrocitos malignos están agrupados en cúmulos pequeños en zonas extensas de matriz condroide. En lesiones de alta gradación, la proporción célula/matriz es grande, sin el patrón en cúmulos; los condrocitos hipercromáticos son multinucleados y contienen innumerable mitosis.

Tratamiento

El tratamiento comprende la ablación quirúrgica de la parte afectada, y el margen quirúrgico dependerá de la etapa en que está la enfermedad. En casi todos los casos es posible conservar el miembro. El pronóstico respecto a su supervivencia es satisfactorio.

Los condrosarcomas primario, mesenquimatoso e indiferenciado no se observan en niños ni adolescentes, y se exponen en forma global en las fichas bibliográficas.

Bibliografía

1. Anderson, R. L., Popowitz, L., and Li, J. K. H.: An unusual sarcoma arising in a solitary osteochondroma. J. Bone Joint Surg., 51-A:1199, 1969.
2. Arnold, P. G., and Pairolero, P. C.: Chondrosarcoma of the manubrium. Resection and reconstruction with

pectoralis major muscle. Mayo Clin. Proc., *53*:54, 1978.
3. Bahr, A. L., and Gayler, B. W.: Cranial chondrosarcomas. Radiology, *124*:151, 1977.
4. Barnes, R., and Catto, M.: Chondrosarcoma of bone. J. Bone Joint Surg., *48-B*:729, 1966.
5. Bennett, G. E., and Berkheimer, G. A.: Malignant degeneration in a case of multiple benign exostoses. With a brief review of the literature. Surgery, *10*:781, 1941.
6. Bertoni, F., Present, D., Picci, P., and Bacchini, P.: Case report 301: Dedifferentiated chondrosarcoma of the upper end of the humerus. Skeletal Radiol., *13*:228, 1985.
7. Bessler, W.: Malignant potentialities of skeletal chondromas. Schweiz. Med. Wochenschr., *96*:461, 1966.
8. Blaylock, R. L., and Kempe, L. G.: Chondrosarcoma of the cervical spine. Case report. J. Neurosurg., *44*:500, 1976.
9. Block, R. S., and Burton, R. I.: Multiple chondrosarcomas in a hand: A case report. J. Hand Surg., *2*:310, 1977.
10. Buckwater, J. A.: The structure of human chondrosarcoma proteoglycans. J. Bone Joint Surg., *65-A*:958, 1983.
11. Burnett, K., and Staple, T. W.: Case report 134: Mesenchymal chondrosarcoma of the right side of the pelvis and thigh. Skeletal Radiol., *6*:58, 1981.
12. Burrows, H. J., Wilson, J. N., and Scales, J. T.: Excision of tumors of the humerus and femur with restoration by internal prosthesis. J. Bone Joint Surg., *57*:148, 1975.
13. Campanacci, M.: Giant-cell tumor and chondrosarcoma: Grading, treatment and results (studies of 209 and 131 cases). Recent Results Cancer Res., *54*:257, 1976.
14. Campanacci, M., Bertoni, F., and Capanna, R.: Dedifferentiated chondrosarcoma. Ital. J. Orthop. Traumatol., *5*:331, 1979.
15. Carpenter, E. B.: Resection of the proximal third of the femur for chondrosarcoma in a child: Replacement with a metallic prosthesis: A case report. J. Bone Joint Surg., *61-A*:628, 1979.
16. Coley, B. L.: Neoplasms of Bone. 2nd Ed. New York, Hoeber, 1960, p. 322.
17. Coley, B. L., and Higinbotham, N. L.: Secondary chondrosarcoma. Ann. Surg., *139*:547, 1954.
18. Copeland, M. M., and Geschicter, C. F.: Chondroid tumors of bone: Benign and malignant. Ann. Surg., *129*:724, 1949.
19. Cruickshank, A. H.: Chondrosarcoma of a phalanx with cutaneous metastases. J. Pathol. Bacteriol., *57*:144, 1945.
20. Culver, J. E., Jr., Sweet, D. E., and McCue, F. C.: Chondrosarcoma of the hand arising from a preexistent benign solitary enchondroma. Case report and pathologic description. Clin. Orthop., *113*:128, 1975.
21. Dahlin, D. C.: Bone Tumors. 3rd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1978.
22. Dahlin, D. C., and Beabout, J. W.: Dedifferentiation of low grade chondrosarcomas. Cancer, *28*:461, 1971.
23. Dahlin, D. C., and Henderson, E. D.: Chondrosarcoma. A surgical and pathological problem. Review of 212 cases. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1025, 1956.
24. Dahlin, D. C., and Henderson, E. D.: Mesenchymal chondrosarcoma: Further observations on a new entity. Cancer, *15*:410, 1962.
25. Dahlin, D. C., and Salvador, A. H.: Chondrosarcomas of bones of the hands and feet—a study of 30 cases. Cancer, *34*:755, 1974.
26. Dowling, E. A.: Mesenchymal chondrosarcoma. J. Bone Joint Surg., *46-A*:747, 1964.
27. Eriksson, A. I., Schiller, A., and Mankin, H. J.: The management of chondrosarcoma of bone. Clin. Orthop., *153*:44, 1980.
28. Evans, H. L., Ayala, A. G., and Romsdahl, M. M.: Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. Cancer, *40*:818, 1977.
29. Ford, L. T., and Ramsey, R. H.: Chondrosarcoma of the pelvis and shoulder girdle. South. Med. J., *55*:901, 1962.
30. Frassica, F. J., Unni, K. K., and Sim, F. H.: Case report 347: Dedifferentiated chondrosarcoma: Grade 4 fibrosarcoma arising in Grade 1 chondrosarcoma (femur). Skeletal Radiol., *15*:77, 1986.
31. Gallegher, P., Sanerkin, N. G., and Ratliff, A. H.: Chondrosarcoma: A study of 47 cases in the Bristol Bone Tumor Registry (abstract). J. Bone Joint Surg., *60-B*:442, 1978.
32. Geschickter, C. F., and Copeland, M. M.: Tumors of Bone. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1949, pp. 111–122.
33. Ghormley, R. K.: Chondromas and chondrosarcomas of the scapula and the innominate bone. Arch. Surg., *63*:48, 1951.
34. Gitelis, S., Bertoni, F., Picci, P., and Campanacci, M.: Chondrosarcoma of bone. The experience at the Instituto Orthopedico Rizzoli. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1248, 1981.
35. Goldenberg, R. R.: Chondrosarcoma. Bull. Hosp. Joint Dis., *15*:30, 1964.
36. Goldman, R. L.: Mesenchymal chondrosarcoma, a rare malignant chondroid tumor usually primary in bone. Report of a case arising in extraskeletal soft tissue. Cancer, *20*:1494, 1967.
37. Grabias, S., and Mankin, H. J.: Chondrosarcoma arising in histologically proved unicameral bone cyst. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1501, 1974.
38. Habal, M. B., Snyder, H. H., Jr., and Murray, J. E.: Chondrosarcoma of the hand. Am. J. Surg., *125*:775, 1973.
39. Haber, M. H., Alter, A. H., and Wheelock, M. C.: Tumors of the hand. Surg. Gynecol. Obstet., *121*:1073, 1965.
40. Halawa, M., and Aziz, A. A.: Chondrosarcoma in fibrous dysplasia of the pelvis. A case report and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *66-B*:760, 1984.
41. Hermann, G., Sacher, M., Lanzieri, C. F., Anderson, P. J., and Rabinowitz, J. G.: Chondrosarcoma of the spine: An unusual radiographic presentation. Skeletal Radiol., *14*:178, 1985.
42. Hertz, I., Hermann, G., Shafir, M., and Keller, R. J.: Case report 239: Chondrosarcoma of the left humerus with metastases (suggestive of the differentiated chondrosarcoma) to scapular lymph nodes and jejunum at multiple sites. Skeletal Radiol., *10*:126, 1983.
43. Higinbotham, N. L., Marcove, R. C., and Casson, P.: Hemipelvectomy: Clinical study of 100 cases with five-year follow-up on sixty patients. Surgery, *39*:706, 1966.
44. Hiki, Y., and Mankin, H. J.: Radical resection and allograft replacement in the treatment of bone tumors. J. Jpn. Orthop. Assoc., *54*:475, 1980.
45. Hudson, T. M., Manaster, B. J., Springfield, D. S., Spanier, S. S., Enneking, W. F., and Hawkins, I. F., Jr.: Radiology of medullary chondrosarcoma: Preoperative treatment planning. Skeletal Radiol., *10*:69, 1983.
46. Huvos, A. G.: Bone Tumors. Philadelphia, Saunders, 1979, pp. 206–237.
47. Huvos, A. G., Rosen, G., Dabska, M., and Marcove, R. C.: Mesenchymal chondrosarcoma. A clinicopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment. Cancer, *51*:1230, 1983.

48. Jacobs, P.: Case report 7: Highly malignant chondrosarcoma of unknown origin, with tumor emboli of the inferior vena cava and main pulmonary artery. Skeletal Radiol., *1*:109, 1976.
49. Jaffe, H. J.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, p. 314.
50. Jakobson, E., and Spjut, H. J.: Chondrosarcoma of the bones of the hand. Report of 3 cases. Acta Radiol., *54*:426, 1960.
51. Jaworsski, R. C.: Dedifferentiated chondrosarcoma. An ultrastructural study. Cancer, *53*:2674, 1984.
52. Johnson, J. T.: Reconstruction of the pelvic ring following tumor resection. J. Bone Joint Surg., *60-A*:747, 1978.
53. Kahn, L. B.: Chondrosarcoma with dedifferentiated foci. Cancer *37*:1365, 1976.
54. Knight, J. D. S.: Sarcomatous change in three brothers with diaphyseal aclasia. Br. Med. J., *1*:1013, 1960.
55. Krantz, S., and Gay, B. B., Jr.: Primary chondrosarcoma of the occipital bone. A.J.R., *69*:598, 1953.
56. Lansche, W. E., and Spjut, H. J.: Chondrosarcoma of the small bones of the hand. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1139, 1958.
57. Levy, W. M., Aegerter, E. E., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: The nature of cartilaginous tumors. Radiol. Clin. North Am., 2:327, 1964.
58. Lewis, M. M., Marcove, R. C., and Bullough, P. G.: Chondrosarcoma of the foot. Cancer, *36*:568, 1975.
59. Lichtenstein, L.: Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 186–219.
60. Lichtenstein, L., and Bernstein, D.: Unusual benign and malignant chondroid tumors of bone. Survey of some mesenchymal cartilage tumors and malignant chondroblastic tumors, including few multicentric ones, as well as many atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas. Cancer, *12*:1142, 1959.
61. Lichtenstein, L., and Goldman, R. L.: Cartilage tumors in soft tissues, particularly in the hand and foot. Cancer, *17*:1203, 1964.
62. Lichtenstein, L., and Jaffe, H. L.: Chondrosarcoma of bone. Am. J. Pathol., *19*:553, 1943.
63. Lindbom, A., Soderberg, G., and Spjut, H. J.: Primary chondrosarcoma of bone. Acta Radiol., 55:81, 1961.
64. Lobe, J.: On 35-S therapy of chondrosarcoma. Radiobiol. Radiother., *16*:207, 1975.
65. Longstreth, H. P., Blanco, P., and Sanes, S.: Myxochondrosarcoma of the talus. J. Bone Joint Surg., *30-A*:774, 1948.
66. McCarthy, E. F., and Dorfman, H. D.: Chondrosarcoma of bone with dedifferentiation: A study of eighteen cases. Hum. Pathol., *13*:36, 1982.
67. McFarland, G. B., Jr., McKinley, L. M., and Reed, R. J.: Dedifferentiation of low grade chondrosarcomas. Clin. Orthop., *122*:157, 1977.
68. McLaughlin, R. E., Wang, G. J., Ritchie, W. P., and Sweet, D. E.: Protracted survival in chondrosarcoma despite an unusual metastasis that regressed spontaneously. J. Bone Joint Surg., *61-A*:137, 1979.
69. Mankin, H. J., Brendze, S., and Trahan, C.: Cell population and kinetics in human chondrosarcomas. Trans. Orthop. Res. Soc., *5*:153, 1980.
70. Mankin, H. J., Cantley, K. P., Lippiello, L., Schiller, A. L., and Campbell, C. J.: The biology of human chondrosarcoma. I. Description of the series, grading, and biochemical analyses. J. Bone Joint Surg., *62-A*:160, 1980.
71. Mankin, H. J., Cantley, K. P., Schiller, A. L., and Lipiello, L.: The biology of human chondrosarcoma. II. Variation in chemical composition among types and subtypes of benign and malignant cartilage tumors. J. Bone Joint Surg., *62-A*: 176, 1980.
72. Marcove, R. C.: Chondrosarcoma: Diagnosis and treatment. Orthop. Clin. North Am., *8*:811, 1977.
73. Marcove, R. C., and Francis, K. C.: Chondrosarcoma and altered carbohydrate metabolism. N. Engl. J. Med., *268*:1399, 1963.
74. Marcove, R. C., and Huvos, A. G.: Cartilaginous tumors of the ribs. Cancer, *27*:794, 1971.
75. Marcove, R. C., and Khafagy, M. M.: Total femur and knee replacement using a metallic prosthesis. Mem. Hosp. Clin. Bull., *4*:69, 1974.
76. Marcove, R. C., Lewis, M. M., and Huvos, A. G.: En bloc upper humeral interscapulothoracic resection: The Tikhoff-Linberg procedure. Clin. Orthop., *124*:219, 1977.
77. Marcove, R. C., Shoji, H., and Arlen, M.: Altered carbohydrate metabolism in cartilaginous tumors. Contemp. Surg., 5:53, 1974.
78. Marcove, R. C., Stovell, P. B., Huvos, A. G., and Bullough, P. G.: The use of cryosurgery in the treatment of low and medium grade chondrosarcoma—a preliminary report. Clin. Orthop., *122*:147, 1977.
79. Marcove, R. C., Mike, V., Hutter, R. V. P., Huvos, A. G., Shoji, H., Miller, T. R., and Kosloff, R.: Chondrosarcoma of the pelvis and upper end of the femur. An analysis of factors influencing survival time in 113 cases. J. Bone Joint Surg., *56-A*:561, 1972.
80. Menanteau, B. P., and Dilenge, D.: Angiographic findings in chondrosarcoma. J. Can. Assoc. Radiol., *28*:193, 1977.
81. Mirra, J. M., and Marcove, R. C.: Fibrosarcomatous dedifferentiation of primary and secondary chondrosarcoma. J. Bone Joint Surg., *56-A*:285, 1974.
82. Monro, R. S., and Golding, J. S. R.: Chondrosarcoma of the ilium complicating hereditary multiple exostoses. Br. J. Surg., 39:73, 1951.
83. Morton, J. J., and Mider, C. B.: Chondrosarcoma. Ann. Surg., *126*:895, 1947.
84. Netherlands Committee on Bone Tumours: Radiological Atlas of Bone Tumours. Vol. 1. Baltimore, Williams & Wilkins, 1966, pp. 75–110.
85. Nielsen, H. K. L., Veth, R. P. H., Oldhoff, J., Schraffordt Koops, H., and Scales, J. T.: Resection of a peri-acetabular chondrosarcoma and reconstruction of the pelvis. A case report. J. Bone Joint Surg., *67-B*:413, 1985.
86. Norman, A., and Sissons, H. A.: Radiographic hallmarks of peripheral chondrosarcoma. Radiology, *15*:589, 1984.
87. O'Neal, L. W., and Ackerman, L. V.: Chondrosarcoma of bone. Cancer, 5:551, 1952.
88. Ottolenghi, C. E., and Petracchi, L. J.: Chondromyxosarcoma of the calcaneus. Report of a case of total replacement of involved bone with a homogenous refrigerated calcaneus. J. Bone Joint Surg., *35-A*:211, 1953.
89. Pachter, M. R., and Albert, M.: Chondrosarcoma of the foot skeleton. J. Bone Joint Surg., *46-A*:601, 1964.
90. Palmier, T. J.: Chondrosarcoma of the hand. J. Hand Surg., *9-A*:332, 1984.
91. Parrish, F. F.: Allograft replacement of all or part of the end of a long bone following excision of a tumor: Report of twenty-one cases. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1, 1973.
92. Patel, M. R., Pearlman, H. S., Engler, J., and Wollowick, B. S.: Chondrosarcoma of the proximal phalanx of the finger. J. Bone Joint Surg., *59-A*:401, 1977.
93. Pavon, S. J., Bullough, P. G., and Marcove, R. C.: Mesenchymal chondrosarcoma. N.Y. State J. Med., *71*:1662, 1971.
94. Pepe, A. J., Kuhlmann, R. F., and Miller, D. B.: Mesenchymal chondrosarcoma. A case report. J. Bone Joint Surg., *59-A*:256, 1977.

95. Peltier, L. L.: The treatment of chondrosarcoma. Prog. Clin. Cancer, *2*:289, 1966.
96. Phelan, J. T., and Cabrera, A.: Chondrosarcoma of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *119*:42, 1964.
97. Phemister, D. B.: Chondrosarcoma of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *50*:216, 1930.
98. Phemister, D. B.: Chondrosarcoma of bone. Surg. Gynecol. Obstet., *70*:355, 1940.
99. Pinstein, M. L., Sebes, J. I., and Scott, R. L.: Transarticular extension of chondrosarcoma. A.J.R., *142*:779, 1984.
100. Pope, T. L., Jr., McLaughlin, R., Wanebo, H. J., Williamson, B. R. J., and Fechner, R. E.: Case report 281: Low grade cartilaginous tumor with "skip" lesion. Skeletal Radiol., *12*:134, 1984.
101. Reiter, F. B., Ackerman, L. V., and Staple, T. W.: Central chondrosarcoma of the appendicular skeleton. Radiology, *105*:525, 1972.
102. Robb, J. A.: Chondrosarcoma of bone with "dedifferentiation." Hum. Pathol., *13*:964, 1982.
103. Roberg, O. T., Jr.: Chondrosarcoma. The relation of structure and location to the clinical course. Surg. Gynecol. Obstet., *61*:68, 1935.
104. Romsdahl, M. M., Evans, H. L., and Ayala, A. G.: Surgical treatment of chondrosarcoma. In MD Anderson Hospital and Tumor Institute. Management of Primary Bone and Soft Tissue Tumors. Chicago, Year Book, 1977.
105. Rywlin, A. M.: Chondrosarcoma of bone with "dedifferentiation." Hum. Pathol., *13*:963, 1982.
106. Salvador, A. H., Beabout, J. W., and Dahlin, D. C.: Mesenchymal chondrosarcoma. Cancer, *28*:605, 1971.
107. Sanerkin, N. G., and Gallagher, P.: A review of the behavior of chondrosarcoma of bone. J. Bone Joint Surg., *61-B*:395, 1979.
108. Sbarbaro, J. L., Jr., and Straub, L. R.: Chondrosarcoma in a phalanx. Report of a case. Am. J. Surg., *100*:751, 1960.
109. Schajowicz, F.: Juxtacortical chondrosarcoma. J. Bone Joint Surg., *59-B*:473, 1977.
110. Schajowicz, F., and Bessone, J. E.: Chondrosarcoma in three brothers. J. Bone Joint Surg., *49-A*:129, 1967.
111. Schajowicz, F., and Cambiaggi, J. E.: Chondrosarcoma de mano. Bol. Trab. Soc. Argent. Ortop. Traumatol., *25*:191, 1961.
112. Scott, W. W., Fishman, E. K., and Lubbe, W. J.: Case report 259: Chondrosarcoma of the right trapezoid bone. Skeletal Radiol., *11*:137, 1984.
113. Shellito, J. G., and Dockerty, M. B.: Cartilaginous tumors of the hand. Surg. Gynecol. Obstet., *86*:465, 1948.
114. Smith, W. S., and Simon, M. A.: Segmental resection for chondrosarcoma. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1097, 1975.
115. Solomon, L.: Chondrosarcoma in hereditary multiple exostosis. S. Afr. Med. J., *48*:671, 1974.
116. Spjut, H. J., Dorfman, H. D., Fechner, R. E., and Ackerman, L. V.: Atlas of Tumor Pathology, Second Series, Fascicle 5. Tumors of Bone and Cartilage. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971, pp. 84–116.
117. Steel, H. H.: Partial or complete resection of the hemipelvis: An alternative to hind quarter amputation for periacetabular chondrosarcoma of the pelvis. J. Bone Joint Surg., *60-A*:719, 1978.
118. Steiner, B.: Total spondylectomy in chondrosarcoma arising from the 7th thoracic vertebra. J. Bone Joint Surg., *52-B*:288, 1971.
119. Steiner, G., Greenspan, A., and Jahss, M.: Myxoid chondrosarcoma of the os calcis: A case report. Foot Ankle, *5*:84, 1984.
120. Steiner, O. C., Mirra, J. M., and Bullough, P. G.: Mesenchymal chondrosarcoma. A study of the ultrastructure. Cancer, *32*:926, 1973.
121. Sun, T. C., Swee, R. G., Shives, T. C., and Unni, K. K.: Chondrosarcoma in Maffucci's syndrome. J. Bone Joint Surg., *67-A*:1214, 1985.
122. Thompson, V. P., and Steggall, C. T.: Chondrosarcoma of proximal portion of femur treated by resection and bone replacement; six year result. J. Bone Joint Surg., *38-A*:357, 1957.
123. Tiwisina, T.: Dyschondroplasie (Ollier) mit multiplen Haemangiomen und orticher maligner Entartung (Chondrosarkom). Beitr. Klin. Chir., *188*:8, 1954.
124. Unni, K. K., Dahlin, D. C., Beabout, J. W., and Sim, F. H.: Chondrosarcoma: Clear-cell variant. A report of sixteen cases. J. Bone Joint Surg., *58-A*:676, 1976.
125. Vanel, D., Coffre, C., Zemoura, L., and Oberlin, O.: Chondrosarcoma in children subsequent ot other malignant tumours in different locations. Skeletal Radiol., *11*:96, 1984.
126. Weiland, A. J., Daniel, R. K., and Riley, L. H., Jr.: Application of free vascularized bone graft in the treatment of malignant or aggressive bone tumors. Johns Hopkins Med. J., *140*:85, 1977.
127. Wilkinson, R. H., and Kirkpatrick, J. A.: Case report 14. Low grade chondrosarcoma of femur in a child. Skeletal Radiol., *1*:127, 1976.
128. Williamson, A. W.: A case of chondrosarcoma of the fifth metatarsal. Br. J. Surg., *48*:337, 1960.
129. Wilson, P. D., Jr., and Lance, E. M.: Surgical reconstruction of the skeleton following segmental resection for bone tumors. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1629, 1965.
130. Wood, W., and Mankin, H. J.: Pelvic resection as an alternative to hemipelvectomy in the treatment of malignant tumors. In press.
131. Wu, K. K., and Kelly, A. P.: Periosteal (juxtacortical) chondrosarcoma: Report of a case occurring in the hand. J. Hand Surg., *2*:314, 1977.
132. Wu, K. K., Frost, H. M., and Guise, E. E.: A chondrosarcoma of the hand arising from an asymptomatic benign solitary enchondroma of 40 years' duration. J. Hand Surg., *8*:317, 1983.

FIBROSARCOMA E HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO

Son lesiones raras que no afectan a niños.

METASTASIS TUMORALES EN HUESO

Neuroblastoma

El neuroblastoma es un tumor maligno de células redondas, que es común en lactantes y niños menores de 5 años de edad. Nace de cualquier parte del sistema nervioso simpático, por lo regular de la médula de las suprarrenales. Las metástasis se distribuyen por vías linfáticas y hematógenas, y los sitios predilectos en que se asientan son hígado,

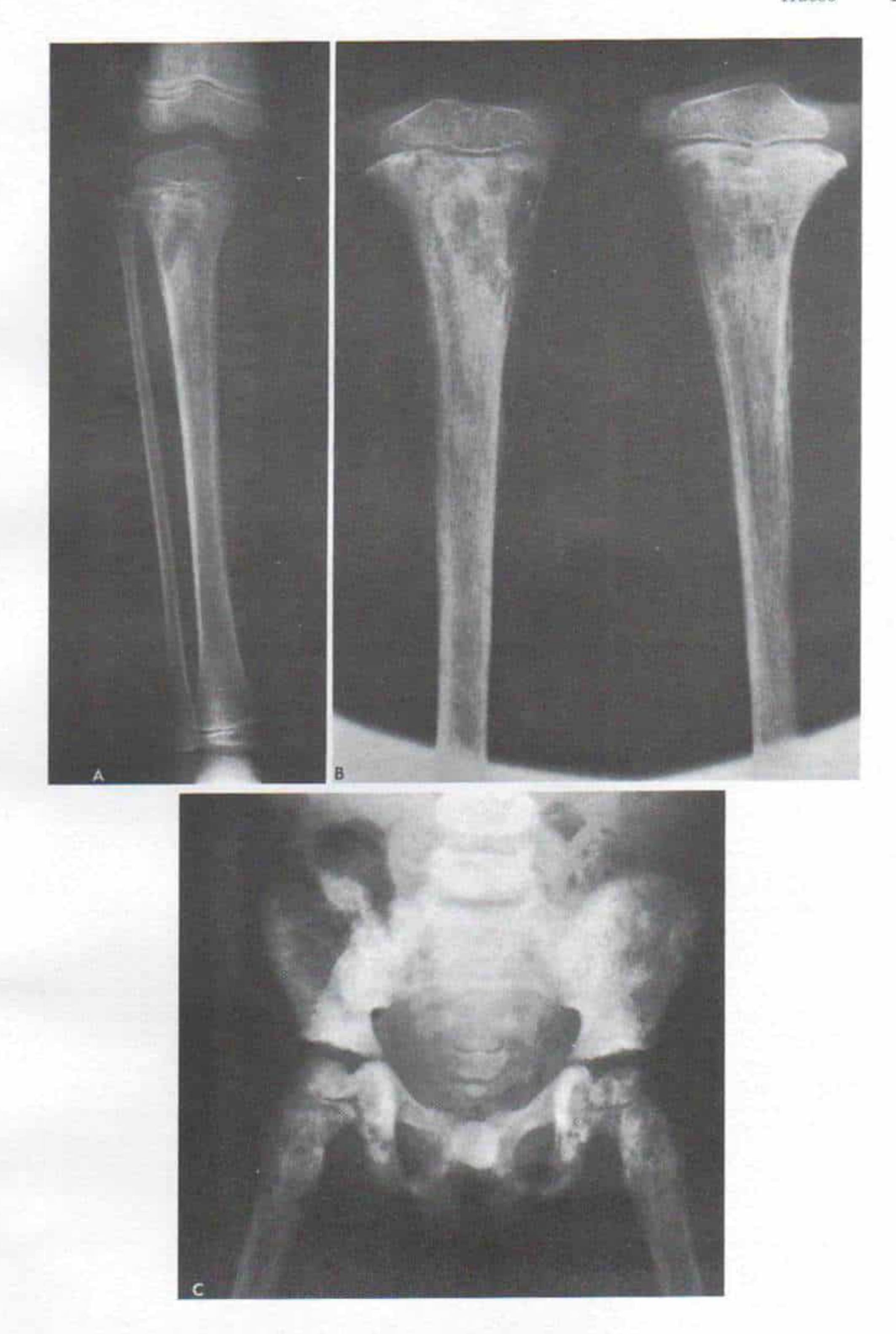


Fig. 3-339. Metástasis de neuroblastoma en huesos.

A, a **C**, radiografías en la pierna derecha, de las tibias desarticuladas (obtenidas en la necropsia), y de la pelvis, en que se advierten múltiples lesiones destructivas por rarefacción.

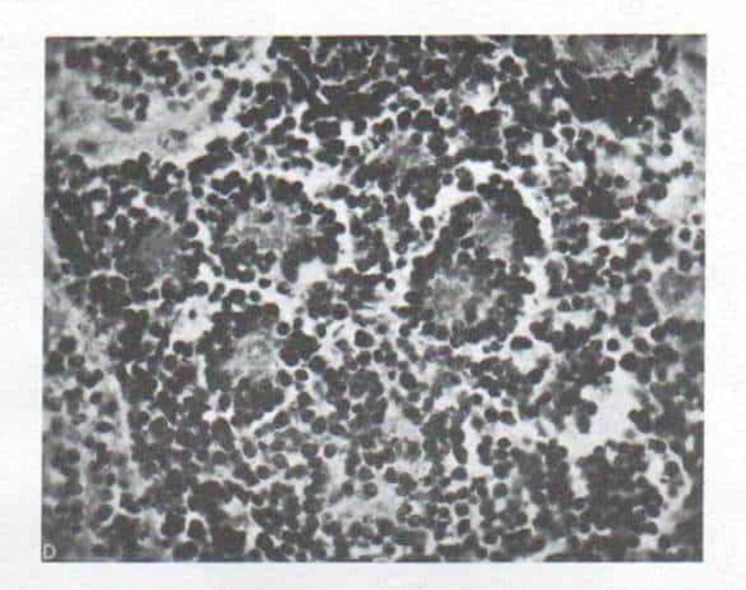


Fig. 3-339 (continuación). Metástasis de neuroblastoma en huesos.

D, microfotografía en que se aprecia la imagen histológica del tejido extraído de una zona metastásica (× 400). Las células tumorales son redondeadas y se advierten "rosetas".

ganglios linfáticos y esqueleto. Las metástasis óseas por lo común son múltiples, aunque a veces puede haber un solo foco.

En la radiografía, las metástasis en hueso se caracterizan por una zona osteolítica "en sacabocado", con moderada formación de hueso nuevo reactivo (figs. 3-339 y 3-340). Los nervios del cráneo muestran zonas "carcomidas" extensas y separación de las suturas. Puede haber fracturas patológicas.

Una lesión solitaria puede ser tomada erróneamente por una neoplasia primaria de hueso, como el sarcoma de Ewing. Los frotis de médula ósea indicarán células neoplásicas en presencia de metástasis en esqueleto. Otro método diagnóstico útil en caso de neuroblastoma es la detección de mayores niveles de catecolaminas y sus metabolitos (ácido 3-metoxi-4-hidroximandélico) (VMA) y ácido homovanílico (HVA) en la orina.

El tratamiento del neuroblastoma consiste en la ablación quirúrgica del tumor y la radiación postoperatoria, en combinación con quimioterápicos como sulfato de vincristina y ciclofosfamida (Citoxan). La tasa de curación se acerca al 30%. Si la neoplasia ha enviado metástasis al hueso, es muy grave el pronóstico y el problema casi siempre causará la muerte.

Tumor de Wilms (nefroblastoma)

El cuadro inicial es el de una masa abdominal en lactantes y niños menores de 3 años de edad. El tratamiento consiste en la nefrectomía inmediata y radical. El tumor puede afectar los dos riñones, y la presencia y función del riñón contrario debe definirse por medio de pielografía intravenosa. Después de la operación se utilizan actinomicina D, y radiación. Puede haber metástasis en el esqueleto (fig. 3-341). La tasa de supervivencia global es del 30 al 50%, aunque en pacientes menores de un año de edad, la tasa mencionada llega al 80%, aproximadamente.





Fig. 3-340. Neuroblastoma en un niño de 3 años que se quejaba de dolor en el muslo derecho, de 6 semanas de duración.

A, radiografías de los fémures en que se advierten las lesiones destructivas por rarefacción, en la cara interna del cuello femoral derecho y en la metáfisis distal del mismo hueso. **B,** radiografía de la cadera un mes después. A pesar de la quimioterapia y la radiación aumentó rápidamente la zona de destrucción ósea.

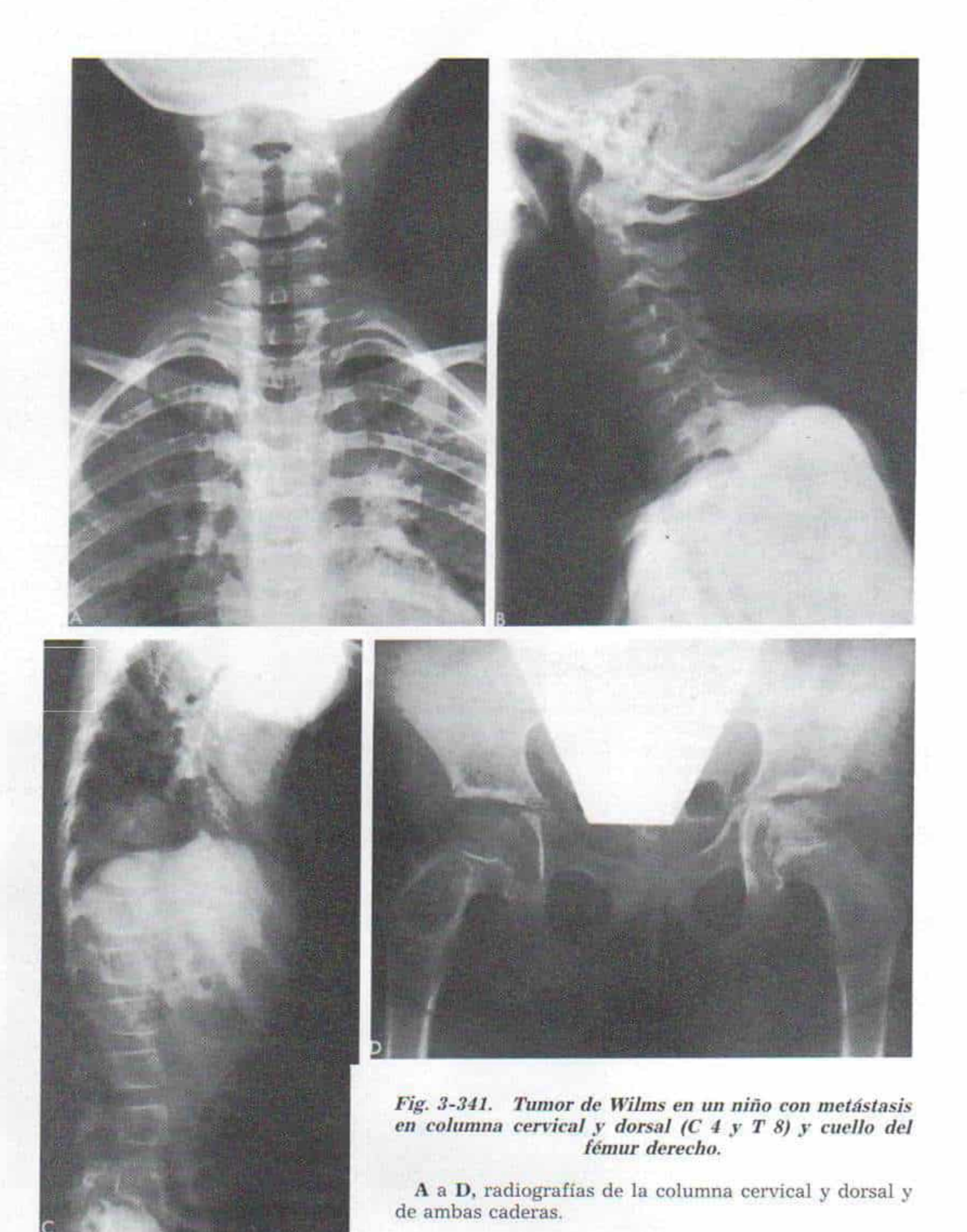


Fig. 3-341. Tumor de Wilms en un niño con metástasis en columna cervical y dorsal (C 4 y T 8) y cuello del fémur derecho.

A a **D**, radiografías de la columna cervical y dorsal y de ambas caderas.

Bibliografía

NEUROBLASTOMA

1. Altman, A. J., and Baehner, R. L.: Favorable prognosis for survival in children with coincident opso-myoclonus and neuroblastoma. Cancer, 37:846, 1976.
2. Anders, D., Kindermann, G., and Pfeifer, U.: Metastasizing fetal neuroblastoma with involvement of the placenta simulating fetal erythroblastosis. J. Pediatr., 82:50, 1973.
3. Anderson, O. W.: Neuroblastoma with skeletal metastases and apparent recovery. Am. J. Dis. Child., 83:782, 1953.
4. Arenson, E. B., Jr., Hutter, J. J., Restuccia, R. D., and Holton, C. P.: Neuroblastoma in father and son. J.A.M.A., 235:727, 1976.
5. Aterman, K., and Schueller, E. F.: Maturation of neuroblastoma to ganglioneuroma. Am. J. Dis. Child., *120*:217, 1970.
6. Beck, S. M., Jr., and Howard, P. J.: Neuroblastoma. Am. J. Dis. Child., 82:325, 1951.
7. Berger, P. E., Kuhn, J. P., and Munschauer, R. W.: Computed tomography and ultrasound in the diagnosis and management of neuroblastoma. Radiology, *128*:663, 1978.
8. Bond, J. V.: Abdominal pain caused by metastatic neuroblastoma. Clin. Oncol., *1*:97, 1975.
9. Boyd, W.: Three tumors arising from neuroblasts. Arch. Surg., *12*:1031, 1926.
10. Breslow, N., and McCann, B.: Statistical estimation of prognosis for children with neuroblastoma. Cancer Res., *31*:2098, 1971.
11. Carter, T., Gabrielson, T., and Abell, M.: Mechanism of split cranial sutures in metastatic neuroblastoma. Radiology, *91*:467, 1968.
12. Chatten, J., and Voorhess, M. L.: Familial neuroblastoma. N. Engl. J. Med., 277:1230, 1967.
13. Chont, L. K.: Neuroblastoma and its roentgen diagnosis: Report of 8 cases. A.J.R., *46*:809, 1941.
14. Colville, H. C., and Willis, R. A.: Neuroblastoma metastases in bones, with criticism of Ewing's endothelioma. Am. J. Pathol., 9:421, 1933.
15. D'Angio, G. J., Evans, A. E., and Koop, C. E.: Special pattern of widespread neuroblastoma with a favorable prognosis. Lancet, *1*:1046, 1971.
16. D'Angio, G. J., Loken, M., and Nesbit, M.: Radionuclear (75Se) identification of tumor in children with neuroblastoma. Radiology, 93:615, 1969.
17. Dargeon, H. W.: Problems in the prognosis of neuroblastoma. A.J.R., 83:551, 1960.
18. Dargeon, H. W.: Neuroblastoma. J. Pediatr., *61*:456, 1962.
19. Evans, A. E.: Neuroblastoma. Some children are best left on their own. Medical World News, p. 23, May 7, 1971.
20. Evans, A. E., D'Angio, G. J., and Randolph, J.: A proposed staging for children with neuroblastoma. Cancer, 27:374, 1971.
21. Evans, A. E., Blore, J., Hadley, R., and Tanindi, S.: The LaBrosse spot test: A practical aid in the diagnosis and management of children with neuroblastoma. Pediatrics, *47*:913, 1971.
22. Excelby, P.: Solid tumors in children. Wilms' tumor, neuroblastoma and soft tissue sarcomas. CA, *28*:146, 1978.
23. Farber, S.: Neuroblastoma (abstract). Am. J. Dis. Child., *60*:749, 1940.
24. Farber, S.: Chemotherapy of disseminated neuroblastoma in children. Am. J. Dis. Child., 82:239, 1951.
25. Farber, S., Gross, R., and Martin, L.: Neuroblastoma sympatheticum. Pediatrics, 23:1179, 1959.
26. Feldman, J. A., and Morales, J. O.: Gallium scanning for neuroblastoma. J. Pediatr. Surg., *10*:553, 1975.
27. Friedland, G. W., and Crowe, J. E.: Neuroblastoma and other adrenal neoplasms. *In* Parker, B. R., and Castellino, R. A. (eds.): Pediatric Oncologic Radiology. St. Louis, Mosby, 1977, p. 267.
28. Goldring, D.: Neuroblastoma sympatheticum with metastases. J. Pediatr., *38*:231, 1951.
29. Griff, L. C., and Griff, R. E.: Neuroblastoma: Emphasis on the mediastinal neuroblastoma. A.J.R., *103*:19, 1968.
30. Gross, R. E., Farber, S., and Martin, L. W.: Neuroblastoma sympatheticum: A study and report of 217 cases. Pediatrics, *23*:1179, 1959.
31. Guin, G. H., Gilbert, E. F., and Jones, B.: Incidental neuroblastoma in infants. Am. J. Clin. Pathol., *51*:126, 1969.
32. Hamilton, P. K.: Neuroblastoma of spinal cord. Am. J. Clin. Pathol., *21*:846, 1951.
33. Hansman, C. F., and Girdany, B. R.: The roentgenographic findings associated with neuroblastoma. J. Pediatr., *51*:621, 1957.
34. Harrison, J., Myers, M. Rowen, M., and Vermund, H.: Results of combination chemotherapy, surgery and radiotherapy in children with neuroblastoma. Cancer, *34*:485, 1974.
35. Hauser, H.: Radiosensitive neuroblastoma. A.J.R., *31*:234, 1934.
36. Helson, L., and Namerow, D. M.: Clinical observation on neuroblastoma diagnosis. Clin. Bull. MSKCC, 1972.
37. Helson, L., Watson, R. C., Benua, R. S., et al.: F-18 radioisotope scanning of metastatic bone lesions in children with neuroblastoma. A.J.R., *115*:191, 1972.
38. Henle, C. -B.: Roentgen findings in neuroblastoma. A.J.R., *20*:414, 1928.
39. Hinton, P., and Buschke, R.: Neuroblastoma in children: 42 cases. Radiol. Clin. Biol., *37*:19, 1968.
40. Holmes, G. W., and Dresser, R.: Roentgenologic observations in neuroblastoma. J.A.M.A., *91*:1246, 1928.
41. Hope-Stone, H. F.: Extra-adrenal neuroblastoma. Br. J. Surg., *48*:424, 1961.
42. Howmam-Giles, R. B., Gilday, D. L., and Ash, J. M.: Radionuclide skeletal survey in neuroblastoma. Radiology, *131*:497, 1979.
43. James, D. H., Hustu, O., Wrenn, E. L., and Pinkel, D.: Combination chemotherapy of childhood neuroblastoma. J.A.M.A., *194*:103, 1965.
44. Judisch, J. M., and McIntyre, P. A.: Recognition of metastatic neuroblastoma by scanning the reticuloendothelial system. Johns Hopkins Med. J., *130*:83, 1972.
45. Kadish, S., Goodman, M., and Wang, C. C.: Olfactory neuroblastoma. Cancer, 37:1571, 1976.
46. Karsner, H. T.: Distribution of metastases of neuroblastoma of adrenal. Trans. Assoc. Am. Phys., 57:209, 1942.
47. Kaufman, R. A., Thrall, J. H., Keyes, J. W., Brown, M. L., and Zakem, J. F.: False negative bone scans in neuroblastoma metastatic to the ends of the long bones. A.J.R., *130*:131, 1978.
48. Keating, J. W., and Cromwell, L. D.: Remote effects of neuroblastoma. A.J.R., *131*:299, 1978.
49. Kelly, F.: Prognosis in extra-abdominal neuroblastoma. Acta Radiol., *6*:100, 1967.
50. Kincaid, O. W., Hodgson, J. R., and Dockerty, M. B.: Neuroblastoma: Roentgenologic and pathologic study. A.J.R., 78:420, 1957.
51. King, R. L., Storaasli, J. P., and Bolande, R. P.: Neuroblastoma: Review of 28 cases and presentation of 2 cases with metastases and long survival. A.J.R., *85*:733, 1961.
52. Klein, J.: Neuroblastoma of the adrenal, with multiple metastases. Am. J. Med. Sci., *184*:491, 1932.
53. Koop, C. E.: Role of surgery in resectable, non-

resectable and metastatic neuroblastoma. J.A.M.A., *205*:157, 1968.
54. Koop, C. E.: Neuroblastoma: Two-year survival and treatment correlations. J. Pediatr. Surg., *3*:178, 1968.
55. Koop, C. E., and Schnauffer, L.: The management of abdominal neuroblastoma. Cancer, *35*:905, 1975.
56. Koop, C. E., Kiesewetter, W. B., and Horn, R. C., Jr.: Neuroblastoma in childhood—an evaluation of surgical management. Pediatrics, *16*:652, 1955.
57. Koop, C. E., Kiesewetter, W. B., and Horn, R. C., Jr.: Neuroblastoma in childhood. Surgery, *38*:272, 1955.
58. Kouyoumdjian, A. O., and McDonald, J. J.: Association of congenital adrenal neuroblastoma with multiple anomalies. Cancer, *4*:784, 1951.
59. Kwartin, B., and Twis, J. R.: Malignant neuroblastoma. Am. J. Dis. Child., *34*:61, 1927.
60. Larimer, R. C.: Neuroblastoma (sympathogonioma) of the adrenal in the newborn infant. J. Pediatr., *34*:365, 1949.
61. Lederer, M.: Neuroblastoma of the adrenal gland. J. Cancer Res., *10*:377, 1926.
62. Lehman, E. P.: Adrenal neuroblastoma in infancy—fifteen year survival. Ann. Surg., *95*:473, 1932.
63. Oberman, H. A., and Rice, D. H.: Olfactory neuroblastomas. Cancer, *38*:2494, 1976.
64. Parsons, P. B., and Platt, L.: Calcification in abdominal neuroblastoma. Report of two cases. A.J.R., *44*:175, 1940.
65. Pascual-Castroviejo, I., Lopez-Martin, V., Rodriguez-Costa, T., and Pascual-Pascual, J. I.: Radiological and anatomical aspects of the cranial metastasis of neuroblastomas. Neuroradiology, *9*:33, 1975.
66. Phillips, R.: Neuroblastoma. Ann. R. Coll. Surg. Engl., *12*:29, 1953.
67. Pochedly, C.: Neuroblastoma. Littleton, Mass., Publishing Science Group, 1976.
68. Priebec, C. J., and Clatworthy, H. W.: Neuroblastoma. Arch. Surg., *95*:538, 1967.
69. Redman, J. L., Agerty, H. J. A., Barthmaier, O. F., and Fisher, H. R.: Adrenal neuroblastoma. Am. J. Dis. Child., *56*:1097, 1938.
70. Reilly, D., Nesbit, M. E., and Krivit, W.: Cure of three patients who had skeletal metastases in disseminated neuroblastoma. Pediatrics, *41*:47, 1968.
71. Ritter, S. A.: Neuroblastoma of the intestine. Am. J. Pathol., *1*:519, 1925.
72. Roberts, F. F., and Lee, K. R.: Familial neuroblastoma presenting as multiple tumors. Radiology, *118*:133, 1975.
73. Rosenfield, N., and Treves, S.: Osseous and extraosseous uptake of fluorine-18 and technetium 99m polyphosphate in children with neuroblastoma. Radiology, *111*:127, 1974.
74. Rosengren, J. -E., Jing, B. -S., Wallace, S., and Danzigler, J.: Radiographic features of olfactory neuroblastoma. A.J.R., *132*:945, 1979.
75. Ross, P.: Calcification in liver metastases from neuroblastoma. Radiology, *85*:1074, 1965.
76. Rypins, E. L.: Roentgen diagnosis of neuroblastoma in children. A.J.R., *37*:325, 1937.
77. Schneider, K. M., Becker, J. M., and Krasna, I. H.: Neonatal neuroblastoma. Pediatrics, *36*:359, 1965.
78. Seaman, W. B., and Eagleton, M. D.: Radiation therapy of neuroblastoma. Radiology, *68*:1, 1957.
79. Sinks, L. F., and Woodruff, M. W.: Chemotherapy of neuroblastoma. J.A.M.A., *205*:161, 1968.
80. Startz, I. S., and Abrams, J.: Neuroblastoma: A childhood type of malignant tumor of the sympathetic nervous system. Radiology, *30*:232, 1938.
81. Sturtevant, C. N., and Kelly, T. C.: Neurocytoma of the left suprarenal gland; with metastases to liver, skull and bones. Am. J. Dis. Child., *33*:590, 1927.
82. Sutow, W. W.: Prognosis of neuroblastoma in childhood. Am. J. Dis. Child., *96*:299, 1958.
83. Tefft, M., and Wittenborg, M. H.: Radiotherapeutic management of neuroblastoma in childhood. J.A.M.A., *205*:159, 1968.
84. Wahl, H. R.: Neuroblastomata; with study of a case illustrating the three types that arise from sympathetic system. J. Med. Res., *30*:205, 1914.
85. Williams, C. M., and Greer, M.: Homovanillic acid and vanilmandelic acid in diagnosis of neuroblastoma. J.A.M.A., *183*:134, 1963.
86. Wilner, D: Radiology of Bone Tumors and Allied Disorders. Philadelphia, W. B. Saunders, 1982.
87. Wittenborg, M. H.: Roentgen therapy in neuroblastoma: Review of 73 cases. Radiology, *54*:679, 1950.
88. Wong, K. Y., Hanenson, I. B., and Lampkin, B. C.: Familial neuroblastoma. Am. J. Dis. Child., *121*:415, 1971.
89. Wright, J. H.: Neurocytoma or neuroblastoma: A kind of tumor not generally recognized. J. Exp. Med., *12*:556, 1910.
90. Wyatt, G. M., and Farber, S.: Neuroblastoma sympatheticum; roentgenological appearances and radiation treatment. A.J.R., *46*:485, 1941.
91. Young, L. W., Rubin, P., and Hanson, R. E.: The extra-adrenal neuroblastoma: High radiocurability and diagnostic accuracy. A.J.R., *10*875, 1970.

TUMOR DE WILMS

1. Aron, B. S.: Wilms' tumor: A clinical study of eighty-one patients. Cancer, *33*:637, 1974.
2. Beckwith, J. B., and Palmer, N. F.: Histopathology and prognosis of Wilms' tumor. Cancer, *41*:1937, 1978.
3. Berdon, W. E., Wigger, H. J., and Baker, D. H.: Benign tumors to be distinguished from Wilms' tumor: Report of three cases. A.J.R., *118*:18, 1973.
4. Boxer, L. A., and Smith, D. L.: Wilms' tumor prior to onset of hemihypertrophy. Am. J. Dis. Child., *120*:564, 1970.
5. Breslow, N. E., Palmer, N. F., Hill, L. R., Buring, J., and D'Angio, G. J.: Wilms' tumor: Prognostic factors for patients without metastases at diagnosis. Cancer, *41*:1577, 1978.
6. Cassady, J. R., Jaffe, N., Paed, D., and Filler, R. M.: The increasing importance of radiation therapy in the improved prognosis of children with Wilms' tumor. Cancer, *39*:825, 1977.
7. Cope, J. R., Roylance, J., and Gordon, I. R.: The radiological features of Wilms' tumour. Clin. Radiol., *23*:331, 1972.
8. D'Angio, G. J.: Management of children with Wilms' tumor. Cancer, *30*:1528, 1972.
9. Dickey, J. B., and Chandler, L. R.: Embryoma of the kidney in children. Pediatrics, *4*:197, 1949.
10. Edelstein, G., Webb, R. S., Romsdahl, M. M., and Arboit, J. M.: Extrarenal Wilms' tumor. Am. J. Surg., *109*:509, 1965.
11. Exelby, P.: Solid tumors in children. Wilms' tumor, neuroblastoma and soft tissue sarcomas. CA, *28*:146, 1978.
12. Fleming, I. D., and Johnson, W. W.: Clinical and pathologic staging as a guide in the management of Wilms' tumor. Cancer, *26*:660, 1970.
13. Griffel, M.: Wilms' tumor in New York State. Cancer, *40*:3140, 1977.
14. Grossman, H.: Observing the growth of Wilms' tumor. Radiology, *121*:697, 1976.
15. Heaston, D. K., Libshitz, H. I., and Chan, R. C.: Skeletal effects of megavoltage irradiation in survivors of Wilms' tumor. A.J.R., *133*:389, 1979.

16. Hunig, R., and Kinser, J.: Ultrasonic diagnosis of Wilms' tumors. A.J.R., *117*:119, 1973.
17. Kaufman, R. A., Holt, J. F., and Heidelberger, K. P.: Calcification in primary and metastatic Wilms' tumor. A.J.R., *130*:783, 1978.
18. Meadows, A. T., Litchtenfeld, J. L., and Koop, C. E.: Wilms' tumor in three children of a woman with congenital hemihypertrophy. N. Engl. J. Med., *291*:23, 1974.
19. Meng, C., and Elkin, M.: Angiographic manifestations of Wilms' tumor. A.J.R., *105*:95, 1969.
20. Merten, D. F., Yang, S. S., and Bernstein, J.: Wilms' tumor in adolescence. Cancer, *37*:1532, 1976.
21. Mixter, C. G.: Malignant tumors of the kidney in infancy and childhood. Ann. Surg., *96*:1017, 1932.
22. Pearson, D., Duncan, W. B., and Pointon, R. C. S.: Wilms' tumours: A review of 96 consecutive cases. Br. J. Radiol., *37*:154, 1964.
23. Perlman, M., Levin, M., and Wittels, B.: Syndrome of fetal gigantism, renal hamartomas, and nephroblastomatosis with Wilms' tumor. Cancer, *35*:1212, 1975.
24. Peterman, M. G.: Suprarenal tumor with metastases. Am. J. Dis. Child., *43*:655, 1932.
25. Schneider, B., Sagerman, R. H., Wolff, J. A., and Santulli, T. V.: Wilms' tumor: The evolution of a treatment program. A.J.R., *108*:92, 1970.
26. Swenson, O.: Wilms' tumor and neuroblastoma. *In* Pediatric Surgery. New York, Appleton-Century-Crofts, 1969, p. 874.
27. Wara, W. M., Margolis, L. W., Smith, W. B., Kushner, J., and deLorimier, A.: Treatment of metastatic Wilms' tumor. Radiology, *112*:695, 1974.
28. Westra, P., Kieffer, S. A., and Mosser, D. G.: Wilms' tumor. A.J.R., *100*:214, 1967.
29. Wolff, J. A.: Advances in the treatment of Wilms' tumor. Cancer, *35*:901, 1975.
30. Wolff, J. A., Krivit, W., Newton, W. A., Jr., and D'Angio, G. J.: Single versus multiple dose actinomycin D therapy of Wilms' tumor. Pediatr. Radiol., *3*:81, 1975.
31. Wolff, J. A., D'Angio, G., Hartman, J., Krivit, W., and Newton, W. A., Jr.: Long-term evaluation of single versus multiple courses of actinomycin-D therapy of Wilms' tumor. N. Engl. J. Med., *290*:84, 1974.
32. Woodard, J. R., Gay, B. B., and Rutherford, C. R., Jr.: The incipient Wilms' tumor. Pediatr. Radiol., *3*:81, 1975.

4. Articulaciones

Se define a una *articulación* como la zona de conexión entre cualquiera de los componentes rígidos del esqueleto. Se le clasifica según el tipo de tejido que une las partes, en *sinostosis* (hueso), *sindesmosis* (tejido fibroso), *sincondrosis* (cartílago) o *diartrosis* (sinovial).

La cirugía ortopédica se ocupa más bien de técnicas en articulaciones diartrodias o sinoviales. Las articulaciones de este tipo poseen un recubrimiento de cartílago hialino en sus extremos articulares y el interior está revestido de membrana sinovial. Esta última es tejido conectivo especialmente adaptado que forma el líquido sinovial, el cual lubrica la articulación y aporta nutrimentos al cartílago articular. La membrana sinovial normalmente no cubre el cartílago mencionado. Los huesos están sostenidos por una cápsula fibrosa y por ligamentos, los que, junto con la potencia motora de los músculos activadores y la forma de las superficies articulares, son los elementos que permiten la estabilidad articular.

El líquido sinovial es un dializado de plasma que contiene un mucopolisacárido no sulfatado llamado ácido hialurónico, sustancia secretada muy probablemente por las células sinoviales (sinoviocitos). No se ha conocido en detalle el mecanismo exacto de producción del ácido hialurónico. La absorción en la cavidad articular se hace por medio de la membrana sinovial semipermeable, y las vías de eliminación comprenden más bien los vasos, aunque también pueden intervenir linfáticos[1,8]. Las partículas que tienen un diámetro mayor de 100 μm difícilmente cruzan la barrera sinovial. La combinación de elementos como el líquido muy viscoso y la forma de los extremos de la articulación, protege a la superficie de cartílago hialino de grandes fuerzas físicas impuestas por el peso corporal y las fuerzas musculares[11,12].

Las superficies articulares de las articulaciones sinoviales son incongruentes y no se adaptan perfectamente entre sí en todo el arco de movimiento y solamente parte de los extremos oponentes entran en contacto en cualquier posición. Por tal razón, durante el movimiento cambia el tamaño del espacio intraarticular a través del cual circula el líquido sinovial y ello permite la generación de presión hidrostática dentro de la articulación, que conserva separadas las superficies articulares por medio de una capa fina de líquido sinovial entre una y otra, y así se evita que el cartílago hialino absorba las fuerzas de la fricción.

Varios autores[4,9,10,20] han estudiado la presión que priva dentro de articulaciones normales y anormales.

Eyring y Murray[9] midieron por manometría directa las posiciones en que aparecía la presión intraarticular mínima. En la articulación de la cadera se advirtió que era de 30° a 65° de flexión, 15° de abducción y 15° de rotación lateral. La presión intraarticular aumentó con la extensión, la abducción amplia y la rota-

ción interna de la cadera. En la rodilla, la presión fue mínima en todo el arco de flexión media (25° a 60°); la hipertensión elevó la presión intraarticular. En el tobillo, la posición de presión mínima fue de 15° de flexión plantar, con la articulación subastragalina en posición media. En la articulación del hombro, la posición de presión mínima fue de flexión y rotación neutras, y 30° a 65° de abducción. En la articulación del codo, la presión fue mínima entre los 30° y los 70° de flexión (independiente de la pronación y la supinación del antebrazo). En la muñeca, la presión fue mínima en la posición neutra[21].

Las observaciones de Strangeways, que de el cartílago articular deriva la mayor parte de sus nutrimentos de líquido sinovial, hizo advertir que los "ratones articulares" (fragmentos de cartílago o hueso libres dentro de las articulaciones) aumentan de tamaño como resultado del crecimiento de su porción cartilaginosa[21]. En el esqueleto inmaduro, el cartílago articular recibe sus nutrimentos por difusión de ellos desde el líquido sinovial dentro de la cavidad articular, y también del hueso esponjoso subyacente. Sin embargo, en el esqueleto maduro, el líquido sinovial es la única fuente de nutrición, y el "límite" en la unión osteocondrial constituye una barrera permanente entre el cartílago articular y el hueso subcondral[3,16].

En los estudios de Barnett, Hamerman y colaboradores[2,13,14] se señalan más detalles de la estructura, la mecánica y la fisiopatología de las articulaciones diartrodias.

CONSIDERACIONES DIAGNOSTICAS

Los síntomas que nacen de una articulación por lo común dependen del movimiento y de las cargas impuestas por la bipediación y la marcha. El dolor es un signo importante, porque las articulaciones cuentan con innumerables terminaciones nerviosas en la membrana sinovial y en la cápsula articular. La secreción excesiva de líquido sinovial distiende la cápsula mencionada y el exceso de dicho líquido puede observarse y palparse en articulaciones superficiales. En etapas ulteriores de la inflamación, se advierten proliferación y engrosamiento general de la membrana sinovial, lo cual se detecta por palpación cuidadosa. A menudo, habrá limitación del movimiento activo y pasivo de la articulación.

Es común el espasmo muscular, que es una respuesta refleja visceromotora a los estímulos dolorosos. Por lo regular predomina más en los grupos de músculos flexores, y produce deformidad en flexión. La atrofia de los músculos que se oponen (antagonistas) a los que están en espasmo surge tempranamente y persiste lo que dura la artropatía, y a veces todavía después que ha cedido. Si se afecta una articulación que soporta pesos, el niño presentará una cojera antálgica.

En la ultrasonografía se observará líquido en la articulación y distensión de la cápsula articular[22]. Las radiografías en la etapa inflamatoria aguda indicarán distensión de la cápsula con derrame excesivo y la xerorradiografía ulterior indicará engrosamiento de la membrana sinovial. El angostamiento del espacio intraarticular surge por el reblandecimiento y la erosión del cartílago. El hueso subyacente mostrará atrofia y descalcificación como consecuencia del proceso destructivo de la articulación, como en la sinovitis vellonodular. Con la destrucción extrema de la articulación queda al descubierto y en "vivo" el hueso esponjoso, y puede surgir anquilosis fibrosa u ósea. En algunos casos de irritación crónica, el hueso vecino reacciona con esclerosis y la formación de hueso nuevo en osteófitos. Los "ratones" osteocartilaginosos pueden formarse si se separa y queda libre en la articulación un fragmento de cartílago o de hueso suelto.

Análisis de líquido sinovial

El estudio de líquido sinovial es un medio importante para efectuar el diagnóstico diferencial de las artropatías. La aspiración de dicho líquido debe practicarse en un medio rigurosamente aséptico. El área debe ser limpiada con yodopolivinilpirrolidona (solución espumante) u otro jabón quirúrgico durante 10 minutos, para aplicar tintura de la misma sustancia yodófora, y después cubrirla adecuadamente con lienzos estériles. Los operadores deben usar mascarilla y guantes y es importante contar con asistentes para controlar al niño aprensivo.

En la figura 4-1 se señalan los puntos anatómicos por aspiración de líquido en diversas articulaciones. Es mejor utilizar una aguja para punción lumbar de calibre 18, con un

Tabla 4-1. Características del líquido sinovial en artropatías

	Grupo I *Artropatías no inflamatorias*			***Grupo II*** *Artropatías inflamatorias no infecciosas*	
	Normal	*Artritis traumática*	*Artropatía degenerativa*	*Lupus eritematoso sistémico*	*Sinovitis vellonodular pigmentada*
Aspecto	Ambarino o amarillo claro	Amarillo claro, sanguinolento o xantocrómico	Amarillo claro	Ambarino	Xantocrómico
Claridad	Transparente	Transparente o turbio	Transparente	Levemente turbio	Turbio
Viscosidad	Normal	Normal	Normal	Normal o disminución	Normal
Coágulo de mucina	Firme	Firme	Firme	Firme o mediano	Firme
Leucocitos totales	200 o menos	2,000 o menos (un número escaso a mediano de eritrocitos)	1 000 o menos	5 000 (10 %de partículas de ADN)	3 000 o menos (algunos eritrocitos)
Polimorfonucleares (%)		Menos de 20	Menos de 20		Menos de 20
Cristales	Negativos	Negativos	Negativos	Negativos	Negativos
Células de artritis reumatoide o lupus eritematoso	Negativas	Negativas	Negativas	Células de lupus	Negativas
Bacterias	Negativo	Negativas	Negativas	Negativas	Negativas
Glucosa: gradiente entre los niveles en líquido sinovial y sangre	20 mg/100 ml	20 mg/100 ml	20 mg/100 ml	20 a 30 gm/100 ml	20 mg/100 ml
Proteínas totales	1.8 g/100 ml	3.3 g/100 ml	3.0 g/100 ml	3.2 g/100 ml	3.0 g/100 ml
Albúmina (%)	60 a 70	60	60	60	57
Globulina gamma (%)	14	16	16	15	17
Inmunoglobulina		Normal	Normal	Elevado	Normal
Complemento: total y fracciones B, - C		Normal	Normal	Disminución	Negativo
Fijación de látex y aglutinación de eritrocitos de cordero sensibilizados	Negativas	Negativa	Negativo	A veces positivas	Negativo

estilete en su interior. Se utiliza un anestésico local como lidocaína al 1% (xilocaína) o procaína.

Aspecto a simple vista. El aspecto a simple vista del líquido sinovial aporta a menudo datos importantes. El líquido normal es transparente e incoloro, o de color ámbar pálido. En el curso de la aspiración, el operador a veces punciona vasos sanguíneos y en el líquido mencionado a veces se identifican "estrías" sanguinolentas. La distribución desigual de la sangre en la jeringa puede diferenciarse de la hemartrosis traumática aguda, en la cual el líquido es totalmente sanguinolento. En la hemartrosis crónica, el líquido puede ser xantocromático. En casos de inflamación, el líquido sinovial se enturbia, y cuanto más intensa sea la inflamación mayor enturbiamiento habrá. El líquido de una articulación piógena tiene aspecto cremoso grisáceo, de pus franco. En la artritis reumatoide, el líquido puede ser claro en las primeras etapas, pero al agravarse la inflamación se torna turbio. El de la gota aguda es blanco lechoso, por el contenido de uratos. En la artritis degenerativa, el líquido sinovial tiene aspecto casi normal.

Viscosidad y coágulo de mucina. La concentración y calidad del ácido hialurónico confiere viscosidad al líquido sinovial. Con el viscosímetro de Ostwald se mide la viscosidad del líquido sinovial en relación con el agua. Un método sencillo empírico de medir la viscosidad del líquido es hacer que gotee lentamente, gota a gota, de la jeringa que lo aspiró, para observar si "forma hebra", es decir, el tramo de hebra que hace antes que se desprenda la gota. Otra forma sería colocar

Grupo II		***Grupo III***		
Artropatías inflamatorias no infecciosas		***Inflamatoria grave no infecciosa***	***Inflamatoria infecciosa***	
Fiebre reumática	*Gota*	*Artritis reumatoide*	*Artritis piógena*	*Artritis tuberculosa*
Amarillo	Amarillo lechoso ó turbio	Amarillo a verdoso	Grisáceo o sanguinolento	Amarilla
Levemente turbio	Turbio	Turbio	Purulento turbio	Turbio
Disminución	Disminución	Disminución e insatisfactoria	Disminución y menor viscosidad	Disminución e insatisfactoria
Satisfactorio	Insatisfacción	Insatisfactorio	Insatisfactorio	Satisfactoria
10 000	10 000 a 14 000	15 000 (1 000 a 60 000)	60 000	20 000
50	60-70	55	90	60
Negativos	Presencia de uratos (en seudogota, pirofosfato cálcico)	Negativos	Negativos	Negativos
Negativas	Negativas	Células de artritis reumatoide	Negativas	Negativas
Negativas	Negativas	Negativas	Positivas	Positivas
20 mg/100 ml	20 mg/100 ml	30 mg/100 ml o más	30 a 50 mg/100 ml	30 a 50 mg/100 ml
3.0 g/100ml	5 g/100 ml	4.1 g/100 ml	4.2 g/100/ ml	4.2 g/100 ml
60	70	42	45	45
14	9	25	25	25
Normal o levemente mayor	Normal	Aumenta	Normal	Normal
Normal	Normal o elevado	Disminución	Normal	Normal
Negativos	Negativo	Positiva	Negativo	Negativo

una gota del líquido sinovial entre el pulgar y el índice, y abrir y cerrar los dos dedos. Si el operador palpa adhesividad y pueden separarse los dedos cuanto menos 2.5 cm antes que rompa la hebra, la viscosidad es normal. La viscosidad disminuye si la hebra se rompe antes de 2.5 cm. Se clasifica como insatisfactoria si el líquido parece agua y no forma hebra.

La calidad de la mucina se valora por la prueba de precipitación de esta proteína o la "prueba de Ropes". La prueba de precipitación de mucina se practica al agregar 0.1 ml de líquido sinovial a 4 ml de agua destilada y permitir que se forme el coágulo. En la prueba de Ropes se agregan unas cuantas gotas de líquido sinovial a 5 a 10 ml de una solución de ácido acético al 5%. En la prueba se identifican cuatro grados: *normal*, en la cual el precipitado de mucina que se forma es un "coágulo" compacto y algo deshilachado y queda suspendido en la porción superior de una solución clara; *mediano*, que es una masa blanda que forma filamentos, se adhiere, pero permanece intacto en forma laxa en una solución apenas turbia; *insatisfactoria*, en que hay masas friables pequeñas en una solución turbia, y *totalmente insatisfactorio*, con unos cuantos "rasgos", en una solución turbia.

Estudio microscópico. El número total de leucocitos de líquido sinovial normal es menor de 300 células por mm^3. En situación normal no se advierten eritrocitos. La solución salina fisiológica se usa para diluir el líquido sinovial, porque el ácido en la solución corriente para el recuento leucocítico coagula la mucina. La muestra anticoagulada se extrae con una pipeta para contar leucocitos hasta la marca de 0.5, y se diluye hasta la

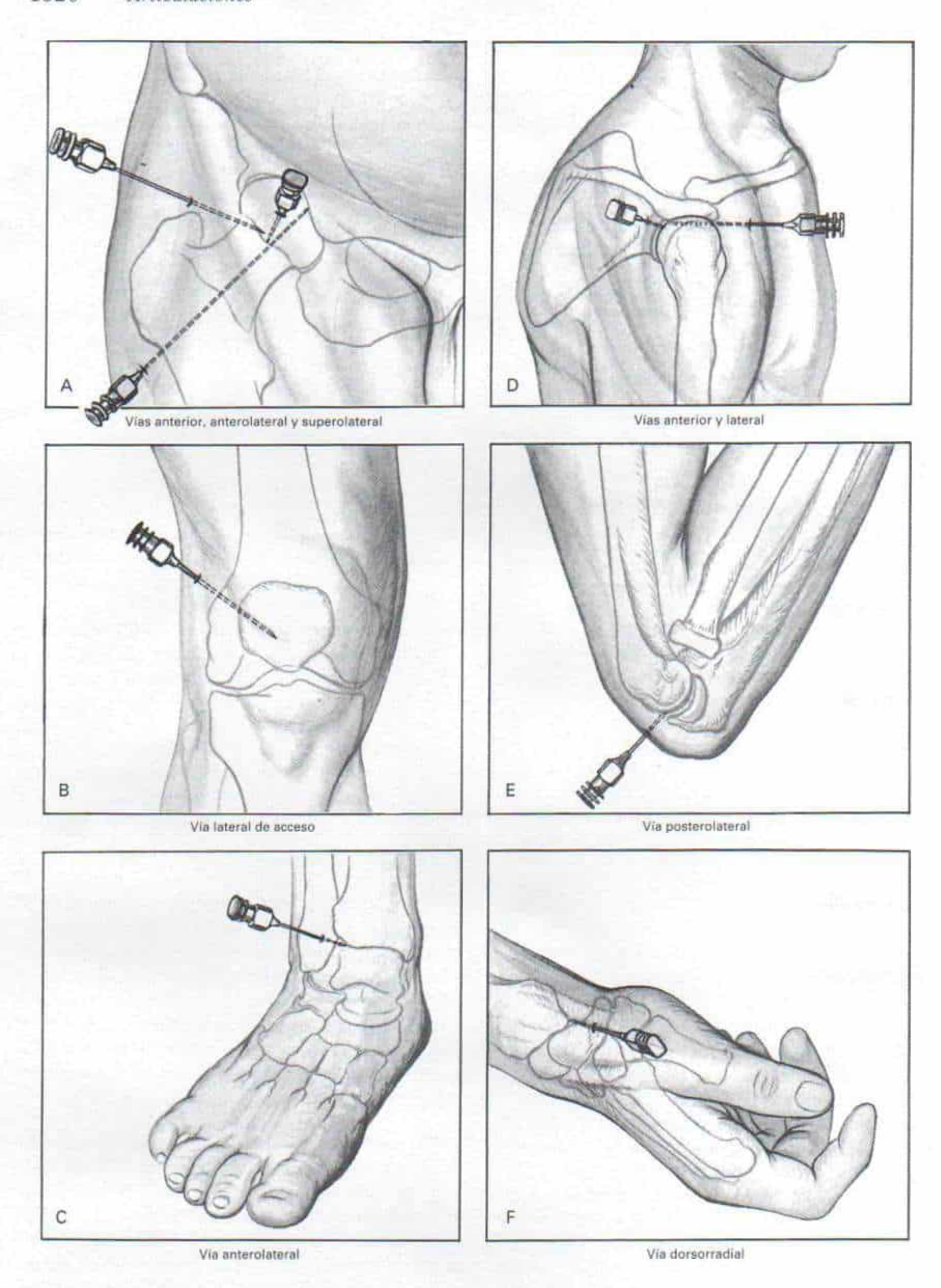


Fig. 4-1. Vías de aspiración de las articulaciones

A, Vías anterior, anterolateral y superolateral. **B,** vía lateral. **C,** vía anterolateral. **D,** vías anterior y lateral. **E,** vía posterolateral. **F,** vía dorsorradial.

marca 11. Se utiliza un hemocitómetro corriente y se cuentan las células como sería en un recuento corriente de leucocitos.

El recuento diferencial de leucocitos se hace de este modo: el operador extiende una gota del sedimento celular centrifugado y lo tiñe con colorantes de Wright o Giemsa modificado. Cuenta 200 células. Los mononucleares (monocitos, linfocitos) constituyen la proporción mayor de linfocitos; los polimorfonucleares normalmente comprenden menos del 25% de la cuenta.

Las inclusiones citoplásmicas están compuestas de inmunoglobulinas, factores reumatoides y componentes del sistema de complemento. El microscopio corriente o un sistema óptico de fase se utilizan para visualizar las inclusiones celulares en un preparado húmedo de líquido sinovial. El preparado mencionado se tiñe con un colorante supravital, con una gota del colorante de Sternheimer-Malbin, o se pueden usar técnicas de inmunofluorescencia directa. Las células en el líquido sinovial que contienen inclusiones alguna vez fueron tomadas como elemento diagnóstico de la artritis reumatoide y se les llamó "células reumatoides", pero también se las ha descrito en líquido sinovial de otros trastornos.

El microscopio de luz polarizada se usa para demostrar cristales en el líquido sinovial. Estos son de dos tipos: cristales de ácido úrico como en la gota, y de pirofosfato cálcico como en la seudogota o la condrocalcinosis articular.

Glucosa. El parámetro importante es la diferencia entre los niveles de glucosa en el líquido articular, y la glucemia. El límite superior de la diferencia normal es de 20 mg/100 ml. Es mejor hacer la aspiración mientras el sujeto esté en ayunas, dado que existe normalmente un "retraso" fisiológico del transporte de glucosa a través de la membrana sinovial. En la artropatía inflamatoria grave como la tuberculosa, la artritis piógena o la artritis reumatoide aguda, los niveles de glucosa en líquido sinovial disminuyen de manera característica, y ello es consecuencia de las propiedades glucolíticas de los leucocitos y de la presencia de microorganismos bacterianos que utilizan dicho carbohidrato.

Proteínas. La concentración de proteínas en el líquido sinovial normal es pequeña (en promedio 30% de la del suero), por la barrera fisiológica que opone la membrana sinovial. Al parecer el tamaño de las moléculas constituye un factor importante en el paso de proteínas por la membrana sinovial. El nivel de proteínas totales suele ser de 1.8 g/100 ml, de los cuales el 70% es albúmina y el 7% es alfa-2-globulina. En el líquido normal no hay fibrinógeno, y por ello no coagula. En derrame inflamatorio agudo e infeccioso, aumenta la permeabilidad de la membrana sinovial, y el contenido de proteínas y el patrón de líquido sinovial será semejante al del suero. El líquido sinovial inflamatorio coagulará porque contiene fibrinógeno y otros factores de coagulación.

En el análisis del líquido sinovial se colocan 5 a 10 ml de dicha sustancia en un tubo corriente de ensayo y se somete a centrifugación. Se guarda la fracción sobrenadante clara para medir globulina gamma, inmunoglobulina de látex. Las mismas cuantificaciones se hacen en otra muestra de suero igual, obtenida del paciente.

Los detalles del estudio del líquido sinovial se individualizan según la causa por la que se hizo la aspiración. Ropes y Bauer han clasificado las artropatías en tres grupos con arreglo a los datos del líquido sinovial y han establecido límites y niveles para cuadros normales y diversos cuadros patológicos. Tales datos se resumen en la tabla 4-1.

El grupo I incluye artritis degenerativa, artritis traumática y artropatía neuropática. Se caracteriza por una mayor cantidad de líquido, sin cambios importantes en el número de leucocitos, concentración de glucosa o la calidad de la mucina.

El grupo III se caracteriza por inflamación intensa de la membrana sinovial e incluye entidades como artritis piógena, infecciones tuberculosas y artritis reumatoide aguda. En ellas la mucina tiene poca calidad, la glucosa de líquido sinovial disminuye notablemente, y hay incremento del número de leucocitos. En la artritis piógena, el número promedio de leucocitos es de 60000, y de ellos el 90% son polimorfonucleares; en la artritis tuberculosa, el número promedio de leucocitos es de 15000, y de ellos el 55% son polimorfonucleares, aunque puede variar entre 1000 y 60000, según el grado de inflamación aguda.

El grupo II incluye lupus eritematoso sistémico, gota, sinovitis vellonodular pigmentada y fiebre reumática aguda. En dichos

cuadros, los signos en líquido sinovial son mixtos y constituyen una categoría intermedia entre los grupos I y III.

Bibliografía

1. Adkins, E. W. O., and Davies, D. V.: Absorption from the joint cavity. Q. J. Exp. Physiol., *30*:147, 1940.
2. Barnett, C. H., Davies, D. V., and MacConaill, M. A.: Synovial Joints. Their Structure and Mechanics. Springfield, Ill., Thomas; London, Clowes & Sons, 1961.
3. Brower, T. D., Akakoshi, Y., and Orlie, P.: The diffusion of dyes through articular cartilage in vivo. J. Bone Joint Surg., *44-A*:456, 1962.
4. Caughney, D. E., and Bywaters, E. G. L.: Joint fluid pressure in chronic knee effusions. Ann. Rheum. Dis., 22:106, 1963.
5. Cohen, A. S. (ed.): Laboratory Diagnostic Procedures in Rheumatic Diseases. Boston, Little, Brown, 1968.
6. Cracchiolo, A., III, Barnett, E., and Pearson, C.: Joint Fluid Analysis, Synovial Research Laboratories, Division of Orthopedic Surgery and Division of Rheumatology, U.C.L.A. Medical Center, 1970.
7. Curtiss, P. H.: Changes produced in the synovial membrane and synovial fluid by disease. J. Bone Joint Surg., *46-A*:873, 1961.
8. Edlund, T.: Studies on absorption of colloids and fluid from rabbit knee joint. Acta Physiol. Scand., *18*:Suppl. 62:1–108, 1949.
9. Eyring, E. J., and Murray, W. R.: Effect of joint position on the pressure of intra-articular effusion. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1235, 1964.
10. Favreau, J. C., and Laurin, C. A.: Joint effusion and flexion deformities. Can. Med. Assoc. J., *88*:575, 1963.
11. Gardner, E.: Physiology of movable joints. Physiol. Rev., *30*:127, 1950.
12. Gardner, E.: Physiological mechanism of movable joints. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *10*:251, 1953.
13. Hamerman, D., and Schubert, M.: Diarthrodial joints—an essay. Am. J. Med., *33*:555, 1962.
14. Hamerman, D., Rosenberg, L. C., and Schubert, M.: Diarthrodial joints revisited. J. Bone Joint Surg., *52-A*:725, 1970.
15. Jessar, R.: The synovial fluid. *In* Hollander, J. H. L. (ed.): Arthritis and Allied Conditions. 7th Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1966, p. 76.
16. Maroudas, A., Bullough, P., Swanson, S. A. V., and Freeman, M. A. R.: The permeability of articular cartilage. J. Bone Joint Surg., *50-B*:166, 1968.
17. Miller, J. A., Jr.: Joint paracentesis from an anatomic point of view. I. Shoulder, elbow, wrist and hand. Surgery, *40*:993, 1956.
18. Miller, J. A., Jr.: Joint paracentesis from an anatomic point of view. II. Hip, knee, ankle and foot. Surgery, *41*:999, 1957.
19. Ropes, M. W., and Bauer, W.: Synovial Fluid Changes in Joint Disease. Cambridge, Mass., Harvard University Press, 1953.
20. Soto-Hall, R., Johnson, L. H., and Johnson, R. A.: Variations in the intraarticular pressure of the hip joint in injury and disease. J. Bone Joint Surg., *46-A*:509, 1964.
21. Strangeways, T. S. P.: Observation on the nutrition of articular cartilage. Br. Med. J., *1*:661, 1920.
22. Wingstraad, H.: Ultrasonography in hip joint effusion. Report of a child with transient synovitis. Acta Orthop. Scand., 55:469, 1984.

ARTRITIS SUPURADA AGUDA (articulación séptica)

La artritis supurada aguda o séptica es una inflamación articular causada por microorganismos piógenos (formadores de pus). Desde el punto de vista histórico, Smith en 1874 identificó los efectos invalidantes de la piartrosis[207]. En 1743, Hunter había descrito la destrucción del cartílago articular en la artritis séptica[92].

La artritis séptica puede atacar a cualquier grupo de edad pero aparece más bien en neonatos, lactantes y niños entre 2 y 3 años de edad. Su frecuencia es dos o tres veces mayor en los varones. La articulación más afectada es la coxofemoral, y en orden de frecuencia le siguen la rodilla y el codo; sin embargo, puede afectar cualquier articulación. A veces hay ataque de varias articulaciones.

*Patogenia**

Las bacterias penetran en la articulación por una de tres vías: *hematógena,* en la cual los microbios "quedan sembrados" en la membrana sinovial y llegan de la corriente sanguínea, desde un foco distante de infección como pudiera ser un furúnculo, una abrasión infectada o una infección de vías respiratorias superiores u oído medio; por *extensión directa* de la infección de un foco adyacente como la osteomielitis (en los lactantes, la osteomielitis de la metáfisis femoral proximal es intracapsular y suele ser el punto de partida de contaminación de la articulación coxofemoral y la artritis séptica; la metáfisis superior del húmero también es intracapsular, y el absceso metafisario puede extenderse dentro de la articulación del hombro) y por *inoculación directa* de los gérmenes patógenos durante la aspiración intraarticular o la artrotomía, o por una herida accidental. La vía de entrada bacteriana en la cadera puede ser la punción de la vena

* Esta sección fue escrita en colaboración con Ellen G. Chadwick, M. D. Assistant Professor of Pediatrics, Northwestern University Medical School, and Attending Physician, The Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois, y por Stanford L. Shulman, M. D., Professor of Pediatrics and Head, Division of Infections Disease, The Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois.

femoral y la penetración accidental de la articulación.

Microorganismos causales. Los microorganismos patógenos pueden ser *Staphylococcus aureus, Streptococcus hemolyticus* (grupo B), *Hemophilus influenzae*, neumococos, gonococos, meningococos, bacilos coliformes, salmonelas, brucelas y otros microorganismos raros. En los últimos 15 años, por la hiperalimentación duradera, el cateterismo endovenoso prolongado y el empleo de antibióticos potentes en lactantes en estado crítico, ha surgido como otro patógeno, *Candida albicans*. El predominio del tipo de microorganismo depende de la edad del paciente y de factores epidemiológicos como serían las infecciones nosocomiales, es decir, adquiridas mientras el niño está en el hospital o las de contagio comunitario en las que el niño muestra síntomas en su hogar.

En el neonato, el patógeno principal es *S. aureus*. Jackson y Nelson señalaron la presencia de microorganismos patógenos en 15 neonatos menores de un mes de edad, de este modo: *S. aureus* (36%); estreptococo de grupo B (21%), u otros microorganismos Gram-negativos (28%)[94]. Dan, en un estudio retrospectivo de 92 casos de artritis séptica en lactantes menores de 3 meses de edad (edad promedio, 21 días), revisó la literatura sobre el tema en lengua inglesa entre 1960 y 1979, y advirtió que el microorganismo predominante era *S. aureus* (46.3%), al que seguían en frecuencia estreptococos (25.3%), bacilos Gram-negativos (9.5%), especies de *Candida* (9.5%), *Neisseria gonorrhoeae* (7.3%) y *H. influenzae* (2%). Desde el punto de vista epidemiológico, 52 de los 92 casos fueron infecciones adquiridas en hospitales y los otros 40 casos fueron producidos por lesiones que se contrajeron en la comunidad[38].

En el grupo de infecciones "nosocomiales", los patógenos identificados con mayor frecuencia fueron los estafilococos (62%) y le siguieron en ese orden especies de *Candida* (17%), bacilos Gram-negativos (13%) y estreptococos y *H. influenzae* (4% cada uno). Las artritis por *Candida* y *H. influenzae* tendieron a mostrar ataque poliarticular. La mayor parte de estos enfermos tuvieron factores predisponentes que incluyeron prematurez, rotura prematura de membranas, cesárea, incompatibilidad de Rh (que obligó a exanguinotransfusión) y síndrome de membrana hialina. Muchos niños fueron sometidos a técnicas con penetración corporal como el cateterismo de vasos umbilicales (25 casos) y la punción de vena femoral (16 casos). Se diagnosticó osteomielitis contigua en 34 de 52 casos "nosocomiales". Se advirtió que el 27% de los lactantes falleció de las infecciones y la mayor parte de los sobrevivientes presentó deformidades del sistema musculoesquelético[38].

Los lactantes con infección "de origen comunitario" tuvieron buena salud general y la edad promedio de inicio de la infección fue de 21.9 días. Los microorganismos predominantes en este grupo fueron estreptococos, y en particular los del grupo B (52%), estafilococos (25%), *N. gonorrhoeae* (17%) y bacilos Gram-negativos (5%). En el 66% de los casos hubo osteomielitis contigua. La tasa de mortalidad fue muy pequeña en este grupo.

En lactantes y niños de un mes a 3 años de edad *H. influenzae* fue el patógeno predominante que produjo artritis séptica. La revisión de 337 pacientes entre un mes y 5 años de edad con artritis aguda supurada indicó las siguientes bacterias causales: *H, influenzae* (31%), estreptococos (12%), *S. aureus* (11%), microorganismos Gram-negativos (10%) y microbios desconocidos (35%)[94].

En niños *mayores de 3 años*, la artritis séptica depende muy frecuentemente de los mismos microorganismos que se observan en los adultos. En una serie de 120 casos de artritis supurada en niños mayores de 5 años, el 33% se debieron a *S. aureus*, y le siguieron en frecuencia estreptococos hemolíticos en el 18%, *N. gonorrhoeae* en el 7%, y microorganismos desconocidos en el 34%. Una revisión de la literatura de 73 pacientes entre 2 y 14 años de edad con artritis séptica no gonocócica indicó resultados semejantes: *S. aureus* en el 42%, estreptococos hemolíticos en el 26%, bacilos Gram-negativos en el 14%, *S. pneumoniae* en el 7% y *H. influenzae* en el 5%. Todos los casos de enfermedad por *H. influenzae* aparecieron en niños menores de 3 años[64]. Las causas de la artritis séptica según grupos de edades se señalan en la tabla 4-2.

Los microorganismos raros constituyen los agentes causales en casos en que existe inmunodeficiencia o alteración del estado inmunológico por enfermedad sistémica o administración de corticoesteroides, o si ha habido penetración de la articulación por un cuerpo extraño[212].

Tabla 4-2. Patógenos bacterianos en la artritis séptica

	Comunes (porcentaje)	Poco comunes	Raros
Neonatos	*S. aureus* (36) Estreptococos del grupo B (21)	Bacilos entéricos Cándida *N. gononorhoeae*	*H. influenzae*
De un mes a tres años de edad	*H. influenzae* (31) Estreptococos (12) *S. aureus* (11)	Bacilos Gram-negativos	(Se desconocen en el 33 % de los casos)
Más de tres años	*S. aureus* (42) Estreptococos hemolíticos (26)	Bacilos Gram-negativos *N. gonorhoeae*	*S. pneumoniae* *H. influenzae* (Se desconocen en el 25 % de los casos)

En el 25 al 33% de los casos publicados de artritis séptica no se identificó microorganismo patógeno alguno.

Cuadro patológico

La membrana sinovial se torna edematosa, hinchada e hiperémica y produce un mayor volumen de líquido sinovial, que distiende la articulación. El líquido puede ser fluido y turbio, y contener leucocitos polimorfonucleares, que en las etapas iniciales excede en número de 50000 microorganismos por mm^3. Las bacterias patógenas de identifican en el frotis y la tinción de Gram. Disminuye el contenido de glucosa de líquido sinovial, pero aumenta el de proteína.

En término de unos cuantos días, al persistir la infección, se acumula pus franco en la cavidad articular. Se suceden con gran rapidez en el cartílago hialino articular cambios destructivos y degenerativos; la destrucción aparece en primer lugar en forma más extensa en los puntos de contacto entre superficies articulares, como las porciones centrales de articulaciones de miembros pélvicos. La membrana sinovial al final es sustituida por tejido de granulación que llena las zonas "desnudas". La infección puede propagarse al hueso subyacente. La fibrina dentro de la articulación se coagula y es el punto de partida de "cúmulos" de pus y adherencias que limitan el movimiento.

A veces surge subluxación o luxación patológica, especialmente de la articulación coxofemoral, si hay distensión notable de la cápsula articular laxa (fig. 4-2). El pus dentro de barreras anatómicas gruesas de la articulación coxofemoral puede causar necrosis avascular de la cabeza del fémur, por taponamiento de los vasos retinaculares. Si no se controla la infección puede evolucionar y llegar a la anquilosis fibrosa u ósea de la articulación (fig. 4-3).

Fisiopatología de la destrucción del cartílago

Phemister incubó cartílago articular con pus obtenido de una infección tuberculosa, una suspensión de estafilococos, y solución salina normal, durante 40 horas a 55°C. El cartílago hialino incubado en pus obtenido de una infección piógena terminó por ser digerido totalmente en 3 a 24 horas, en tanto que, en los preparados testigo no hubo cambios. Dicho investigador pensó que la condrólisis era causada por enzimas en el pus, quizá derivadas de los leucocitos polimorfonucleares[168]. Al incubar el cartílago con autolisados de leucocitos polimorfonucleares a 37 y 56°C, Keefer y colaboradores advirtieron que solamente a temperaturas de 56°C se producían cambios en el cartílago, y a temperatura normal (37°C) no surgía en grado apreciable[104]. Lack propuso que la estafilocinasa producida por las bacterias transformaba el plasminógeno en plasmina, que después ejercía su efecto proteolítico[106]. En estudios in vitro, Curtis y Klein demostraron que la pérdida de colágena era un elemento obligado para que se produjera la destrucción visible del cartílago[34,36]. Los experimentos in vivo en perros con artritis séptica señalaron pérdida de sulfato de condroitina. Se propuso la intervención posible de lisozimas[34,221].

La sucesión química de hechos en la degradación y destrucción de cartílagos es la siguiente: *en primer término* hay pérdida no-



Fig. 4-2. Subluxación patológica como consecuencia de la artritis piógena.

A, artritis séptica de la cadera derecha con subluxación. Es notable la osteomielitis del cuello femoral. **B,** subluxación del hombro izquierdo con osteomielitis de la zona proximal del húmero.

table de la matriz de cartílago. En experimentos en articulaciones infectadas de conejos, tal pérdida ocurre en un plazo de 5 días de haberse instalado la infección. El *segundo fenómeno* es la pérdida de la colágena, que en los experimentos surgió después de 9 días[39]. La matriz de colágena puede degradarse por acción de varias enzimas: por enzimas lisosómicas que pueden ser liberadas del cartílago, neutrófilos o de la membrana sinovial; por plasmina-plasminógeno activados por estafilocinasa, y por enzimas proteolíticas



Fig. 4-3. Anquilosis de la cadera secundaria a artritis piógena.

A, anquilosis fibrosa. **B**, anquilosis ósea.

extracelulares producidas por estafilococos dorados*.

El desgaste mecánico causa destrucción del cartílago en algunos experimentos y también en seres humanos. El dato anterior ha reforzado el hallazgo de un mayor desgaste del cartílago en las zonas centrales de contacto en las articulaciones sépticas[35]

Después de la pérdida de la sustancia fundamental, quizá no se altere el aspecto exterior del cartílago articular, pero en pruebas mecánicas se advertirá que es menos rígido y más flexible[35].

Smith y colaboradores estudiaron el efecto de los antibióticos en la destrucción del cartílago en la artritis infecciosa experimental. Después de inocular estafilococos dorados en las articulaciones de la rodilla de conejos, indujeron artritis séptica, midieron la magnitud con la que la administración de cefaronida alteró la degradación del cartílago, y tal situación fue cuantificada por el análisis de glucosaminoglucanos y colágena. A pesar de la antibioticoterapia inmediata, hubo destrucción duradera del cartílago articular. 3 semanas después de la infección, el cartílago había perdido más de la mitad de su contenido de glucosaminoglucanos, sin importar que se hubiera iniciado la administración de antibióticos 1, 2 ó 7 días después de la infección. Al comenzar la antibioticoterapia un día después de la infección, disminuyó la pérdida global de la colágena en el 37%, y el área de erosión de las superficies articulares infectadas. Cuando el tratamiento con antibióticos se inició a las 4, 8 ó 12 horas después de la infección, la pérdida de glucosaminoglucanos fue del 18%, en promedio. La profilaxis con antibióticos evitó totalmente la degradación del cartílago[205].

Daniel y colaboradores estudiaron el efecto del lavado de las articulaciones sépticas en conejos. Todos los animales recibieron por vía sistémica penicilina procaínica. Un grupo de ellos fue sometido a lavado quirúrgico a las 4 y 7 horas después de la inoculación de bacterias. No se advirtió pérdida importante de colágena, 2 semanas después de la inoculación en dicho grupo de animales, a diferencia de aquellos en los que no se lavaron las articulaciones sépticas, en los que hubo pérdida neta de colágena. 11 semanas después que se había vuelto estéril la articulación, había signos del proceso inflamatorio. Los

* Consúltense las referencias: enzimas lisosómicas, 43, 51, 96, 160; enzimas proteolíticas producidas por "*S. Aureus*", 3, 107.



Fig. 4-4. Artritis séptica de la cadera izquierda.

Son evidentes la subluxación lateral y el área de rarefacción en el cuello femoral.

factores patógenos de la destrucción persistente de cartílago pueden ser una enfermedad inmunológica del cartílago articular iniciada por el proceso séptico; perpetuación del proceso inflamatorio por productos bacterianos fijos en tejidos, o la incapacidad de los condrocitos degradados para sustituir la matriz "agotada"[13,17,39,40].

Cuadro clínico

En casi todos los casos hay el antecedente de lesión reciente o una infección como otitis media o dermatosis infectada.

El inicio de los síntomas suele ser agudo. La molestia más notable es el dolor en la articulación afectada. Si la extremidad pélvica es la atacada, el niño camina con cojera antálgica y pronto la bipediación se vuelve tan dolorosa que es imposible absolutamente la marcha. Está aprehensivo, irritable, anoréxico y febril. La temperatura puede llegar a 39 ó 40°C. En el neonato, las manifestaciones sistémicas pueden ser mínimas o no aparecer.

En la exploración, la articulación infectada está caliente o hinchada como consecuencia del derrame excesivo y la distensión de la cápsula articular. La articulación (en reacción a una mayor presión hidrostática por derrame) está en posición en que la presión intraarticular es mínima; el espasmo muscular protector lo colocará en diversos grados de flexión. La cadera puede estar en 30 a 65° de flexión, 15° de abducción y 10 a 15° de rotación lateral. El tarso puede estar en 10 a 20° de flexión plantar; la rodilla y el codo en 30 a 60° de flexión. El carpo estará en posición neutra; el hombro en 30 a 65° de abducción, flexión y rotación neutras.

Signos imagenológicos

Radiografía. El signo inicial en las radiografías es la distensión de la cápsula articular con líquido, y una mayor opacidad intraarticular. Las sombras de la grasa y músculos periarticulares serán desplazadas por la distensión capsular. Puede haber pérdida de tejidos blandos. En la articulación de la cadera, la cabeza del fémur puede desplazarse hacia afuera o incluso estar en subluxación (fig. 4-4). En la rodilla, el tarso y el codo, puede haber una mayor distancia entre los extremos óseos subcondrales. Es mejor valorar siempre estos signos radiográficos comparándolos con los del miembro contralateral normal. El ortopedista debe buscar siempre signos de osteomielitis en el *hueso vecino*. ¿En la articulación de la cadera hay signos de rarefacción de la matáfisis del cuello femoral? Si se retrasa el diagnóstico, puede

haber erosión e incluso desaparición del núcleo de osificación de la epífisis.

En las proyecciones con la cadera en tracción, la presencia de una sombra gaseosa radiolúcida descartará la presencia de derrame intraarticular, pero el hecho de que no aparezca el fenómeno de "vacío" no confirmará la presencia del derrame[128].

Ultrasonografía. Constituye el mejor medio para detectar líquido intraarticular. También puede ser útil para localizar el sitio de aspiración precisa. El control ultrasonográfico es de utilidad neta cuando se descomprimen cúmulos loculados de líquido en la piartrosis por medio de aspiración. El estudio seriado de una articulación por ultrasonido registrará el volumen menor o mayor de pus de la articulación[68].

Gammagrafía. La gammagrafía con difosfonato de ^{99m}Tc señalará mayor captación periarticular del núclido, por inflamación sinovial, hiperemia local, y la mayor corriente sanguínea. Si también hay osteomielitis, como en la metáfisis femoral proximal en la artritis séptica de cadera, se advertirá acumulación focal intensa del radionúclido. Los métodos de demarcación circular y SPECT son de gran utilidad para detectar la osteomielitis concomitante.

La gammagrafía con citrado de ^{67}G se practica en casos dudosos y se necesitan otros estudios. El citrato mencionado tiende a localizarse más bien en el tejido inflamatorio, conforme se liga a proteínas séricas y marca los leucocitos[112,113].

Borman y colaboradores utilizaron las gammagrafías con ^{67}G para estudiar a 34 niños con supuesta osteomielitis aguda o artritis séptica. La precisión de la técnica fue del 91%, pero, por la gran dosis de radiación no recomendaron su uso en la práctica diaria[15].

El gammagrama de leucocitos en los que se haya marcado las células propias del paciente con un agente radiactivo (inoxina-111) permitirá diferenciar un proceso infeccioso activo, de otros trastornos, pero no se le usa comúnmente, excepto en casos complejos[170].

Diagnóstico

El clínico debe sospechar la presencia de infección en toda artropatía aguda. Entreverá tal situación en toda articulación dolorosa e hinchada con limitación notable del arco de movimiento, y en la que también haya signos clínicos y de laboratorio de sepsis, y en estos casos debe hacer aspiración articular para confirmar el diagnóstico.

La aspiración de articulaciones debe practicarse en un medio estrictamente aséptico. El niño debe estar sedado y sujeto de manera apropiada para que la técnica cause el menor dolor posible. Se utiliza una aguja de calibre 18 ó 20 para punción lumbar, con su estilete. En la figura 4-1 se señalan las vías de aspiración en diversas articulaciones[133,134]. Es importante introducir la aguja por la vía más fácil de acceso a través del sitio de fluctuación máxima. Una precaución es no penetrar en zonas de celulitis, para evitar el peligro de infectar una articulación que contenga un derrame "simpático" estéril. La articulación de la cadera es difícil de penetrar para la aspiración. El método se hace mejor con control con intensificador de imagen, en el departamento de radiología o en el quirófano. En la cadera, Tachdjian prefiere la vía de los abductores. Con las caderas en flexión-abducción y rotación lateral. Se introduce la aguja inmediatamente por detrás del tendón del primer aductor orientada hacia el esternón. El empleo del intensificador de imagen hace que la técnica sea relativamente sencilla. Si se utilizó la vía de acceso anterior, la aguja se introduce en sentido perpendicular en la piel, a 1.25 cm por fuera de la arteria femoral y 1.25 cm en sentido distal al arco crural. La arteria femoral se utiliza como guía, porque suele estar por detrás del punto medio del ligamento mencionado. En la vía de acceso lateral, la aguja se introduce en sentido perpendicular a la superficie externa del muslo, en un punto inmediatamente por arriba y por fuera de la punta del trocánter mayor. Se dirige en sentido horizontal interno hacia la cara externa del iliaco. Cuando ella toca con hueso se la extrae 1.25 cm, se coloca la cadera en aducción y se avanza más en sentido distal e interno con un ángulo que varía de 45 a 60°. El operador tiene que "percibir por el tacto" la penetración en la cápsula distendida y tendrá cuidado de no penetrar las superficies articulares para no diseminar la infección en el hueso. Es importante revisar doblemente la punta de la aguja para asegurar que no se ha roto. El estilete en su interior evitará tal accidente y también sirve para evitar que se

"obture" con la membrana sinovial engrosada y la fibrina. Al final de la aspiración y después de haber obtenido material adecuado permanente y registro de que la aguja estuvo en tal estructura. El medio de contraste es bactericida (no conviene introducirlo antes de obtener el material para cultivo). Cuando con los intentos de aspiración de la articulación mencionada no se extrae material para cultivo, se utilizará aire para corroborar el sitio en que estuvo la punta de la aguja.

Cuando la articulación contiene poco líquido o éste es muy espeso, el operador puede introducir 1 ml de solución salina normal estéril dentro de la cavidad articular y aspirarlo de nuevo. El líquido extraído se envía para cultivo y se hacen frotis teñidos con colorante de Gram, para identificar el microorganismo causal, en el estudio microscópico.

La tinción de Gram en derrames articulares purulentos produce resultados positivos en el 30% de los casos, en promedio[14]. Por medio de contrainmunoelectroforesis o aglutinación de látex se puede detectar rápidamente la presencia de antígenos bacterianos de *H. influenzae*, meningococos, neumococos, y estreptococos del grupo B[41,130]. Para mejorar la identificación de los cultivos positivos del líquido articular, cabe inyectar en un frasco para cultivo de sangre, 0.5 a 1.0 ml del líquido articular, para diluir el efecto antibacteriano de los leucocitos y otros factores que pueden evitar la proliferación de bacterias en los cultivos comunes.

Es importante que el operador no se desoriente con el aspecto del líquido articular a simple vista. El líquido claro puede estar infectado y lleno de bacterias, en tanto que el líquido turbio puede aparecer en una inflamación no infecciosa, como la de la artritis reumatoide. La demostración de bacterias en la tinción de Gram no sólo refuerza el diagnóstico sino también facilita la selección del antibiótico por utilizar. Siempre hay que practicar antibioticogramas.

En las primeras etapas, el líquido articular puede ser serosanguinolento y en cuestión de días se vuelve turbio, con leucocitosis (por lo común entre 15000 y 200000 células por mm^3) y en el recuento diferencial abundan los polimorfonucleares. Disminuye la glucosa en el líquido articular, en promedio, 50 mg/100 ml menos que la del suero. La mucina, medida con la prueba de precipitación por ácido, tiene consistencia inadecuada a muy insatisfactoria.

El diagnóstico definitivo de la artritis séptica se hace por la positividad de los cultivos de líquido o tejido sinoviales; sin embargo, en un porcentaje de los casos no proliferan microorganismos patógenos. Si los cultivos no son positivos, los criterios utilizados para el diagnóstico son aspiración de pus neto o microscópico de la articulación, o signos histológicos de la pieza de biopsia sinovial compatibles con un proceso inflamatorio agudo. Otros datos que orientan en el diagnóstico de artritis séptica son: irritabilidad articular y derrame con mayor calor local, datos radiográficos y gammagráficos compatibles con artritis séptica; respuesta sistémica de fiebre y aceleración de la velocidad de eritrosedimentación; mejoría de los síntomas y signos con antibioticoterapia empírica y drenaje quirúrgico, así como ausencia de otros diagnósticos patológicos posibles.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial, el médico debe considerar e incluir entidades como osteomielitis, artritis reumatoide, sinovitis transitoria, artritis tuberculosa, fiebre reumática aguda, celulitis y hemartrosis. La osteomielitis, en particular si se acompaña de derrames por "simpatía", en la articulación vecina constituye un problema difícil en el diagnóstico diferencial, porque muchos de sus signos y síntomas se asemejan a los de la artritis supurada. En la osteomielitis, el punto máximo de dolor a la palpación está sobre la metáfisis, en tanto que en la artritis séptica lo está directamente sobre la línea articular. En la exploración suave de la articulación hay menor restricción de movimiento, y éste es menos doloroso en la osteomielitis que en la artritis aséptica. El miembro en su totalidad está más hinchado en la osteomielitis, en tanto que en la artritis séptica es la articulación la que está hinchada. Suele ser necesario aspirar la articulación para hacer el diagnóstico. El clínico debe tener enorme cautela para no contaminar una articulación aséptica, con material infectado de un foco de la metáfisis. El líquido articular de un derrame producido por "simpatía" en caso de osteomielitis, tendrá color ambarino, poseer sólo unos cuantos miles de leucocitos.

En la *sinovitis transitoria y traumática aguda* no se observan las manifestaciones sistémicas, y el movimiento de la articulación afectada muestra limitación y dolor menores. Si hay notable limitación del movimiento y en las radiografías y en los ultrasonogramas se advierten notable distensión de la cápsula articular o desplazamiento lateral de la cabeza del fémur, habrá que hacer aspiración de la articulación, a pesar de que no se detecten fiebre ni leucocitosis.

La *artritis reumatoide* puede afectar sólo una articulación. Sin embargo, su comienzo, por regla general, es gradual, y el niño por lo común no muestra un cuadro agudo. La articulación afectada tiene un mejor arco de movimiento, no es dolorosa al tacto y está menos hinchada que en la artritis séptica. El número total de leucocitos en la artritis reumatoide puede ser tan grande como el de la artritis séptica, pero en el recuento diferencial habrá un número mucho menor de polimorfonucleares. La mucina tiene consistencia inadecuada en los dos trastornos. Sin embargo, la tinción de Gram y el cultivo son negativos en la artritis reumatoide y el contenido de glucosa no disminuye tanto como ocurre en la articulación séptica.

Las articulaciones calientes, enrojecidas, hinchadas y dolorosas y la hipertermia generalizada en la *fiebre reumática* pueden ser tomadas erróneamente por artritis supurada. Las características que definen la fiebre reumática son el ataque migratorio breve de las articulaciones y las manifestaciones cardíacas. La mejoría con las dosis adecuadas de salicilatos es impresionante; desaparecen la hinchazón y el dolor en las articulaciones y se normalizan la temperatura y el pulso. Sin embargo, no hay que utilizar los salicilatos como prueba diagnóstica mientras no se haya descartado la sepsis, pues su administración sólo distorsionará el cuadro y ocasionará retardo en el tratamiento de la articulación piógena.

En la *celulitis* se advierte enrojecimiento local y edema de la piel, con una zona mayor de dolor a la palpación. La articulación adyacente o subyacente muestra un arco de movimiento relativamente mayor, y es menos doloroso que en la artritis séptica. A menudo en la celulitis hay también linfadenopatía.

La *hemartrosis* puede ser el signo inicial de un trastorno hemorrágico como la hemofilia. Es un problema raro, pero a veces genera desconcierto en el diagnóstico diferencial. En la *púrpura de Henoch-Schönlein*, una o más articulaciones pueden estar hinchadas y ser dolorosas antes que aparezcan las manifestaciones cutáneas. En la articulación coxofemoral hay que considerar la posibilidad de *enfermedad de Legg-Calvé-Perthes* en el diagnóstico diferencial.

Tratamiento

La artritis supurada es una enfermedad grave, pues degrada el cartílago articular, destruye la articulación y ocasiona deformidades invalidantes. Es necesario tratarla inmediatamente como una urgencia. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de que el tratamiento sea *adecuado* e inmediato, y cualquier retraso producirá pérdida de proteoglicanos y colágena.

Las metas del tratamiento son: *en primer término*, controlar la sepsis y esterilizar la articulación por administración de antibióticos apropiados; *en segundo lugar*, evacuar la fibrina, restos tisulares y productos bacterianos de la infección, por medio del drenaje adecuado de la articulación; *en tercer lugar*, apoyar la articulación para aliviar el dolor y evitar la deformidad causada por el espasmo muscular, y *en cuarto lugar*, recuperar la función y la configuración anatómica normales de la articulación.

*ANTIBIOTICOTERAPIA**

Con la antibioticoterapia se intenta destruir las bacterias patógenas y controlar la infección. Los antibióticos escogidos deben ser eficaces en cuanto a su tipo, dosis y duración de administración. Es necesario administrarlos tempranamente sin esperar a que lleguen los resultados de la identificación del microorganismo patógeno; sin embargo, no deben administrarse antes de extraer sangre y aspirar la articulación para obtener material para cultivo y tinción de Gram. Los estudios

* El apartado siguiente fue escrito por Ellen G. Chadwick, M. D., Assistant Professor of Pediatrics, Northwestern University Medical School, and Attending Physician, The Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois; y de Stanford L. Shulman, M. D., Professor of Pediatrics Northwestern Univertity Medical School, and Head, Division of Infectious Disease, The Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois.

preliminares mencionados para identificar el microorganismo pueden ser negativos. Por lo común, se necesitan 2 días para conocer la sensibilidad de los microorganismos a los antibióticos. En algunos casos se desconoce la causa bacteriana. En una serie de 45 personas con diagnósticos clínicos de artritis séptica aguda, Nade no identificó el microorganismo patógeno en 19 de los casos. En el material de aspiración articular se identificó el microorganismo causante en el 62% de las articulaciones (16 de 26 articulaciones), en tanto que cuando extrajo pus en la artrotomía, proliferaron microorganismos en el 73% de los casos (15 de 18 articulaciones)[143]. Por la razón expuesta, existe un período en que la antibioticoterapia inicial se practica sobre bases empíricas. La "mejor suposición" en cuanto a antibióticos apropiados se basa en el conocimiento de los patógenos predominantes que causan artritis séptica en los tres principales grupos de edad en niños y el tipo de microorganismos (si se identifica) en la tinción de Gram de líquido aspirado de la articulación. Sin embargo, hay que destacar que los datos microbiológicos y epidemiológicos deben ser corroborados constantemente y que el antibiótico más apropiado para empleo inicial puede no serlo de un momento a otro, y de un sitio a otro. Constantemente están en desarrollo especies de bacterias resistentes a diversos antibióticos y difieren de un área geográfica a otra. También están en proceso de síntesis, antibióticos más nuevos y más eficaces.

La antibioticoterapia debe comprender una penicilina estable a la penicilinasa, como nafcilina (75 a 100 mg por kg de peso al día fraccionada cada 6 a 8 horas en neonatos menores de 7 días de vida) para combatir en forma amplia estafilococos, estreptococos y gonococos junto con un aminoglucósido como la amikacina o la gentamicina, para tratar microorganismos Gram-negativos. Es importante destacar que este régimen no curará el caso raro de artritis por *H. influenzae*. Si conviene un solo antibiótico, cabe destacar el uso de una cefalosporina de la segunda o la tercera generación como ceftriaxona o cefuroxima, y con ellas es posible lograr niveles altos del fármaco en el líquido articular, que exceda notablemente de las concentraciones inhibidoras mínimas para los patógenos probables. Es bastante satisfactoria la tolerancia a ellos y no conllevan el peligro de nefrotoxicidad u ototoxicidad que es frecuente con los aminoglucósidos. Es importante considerar con gran cuidado las candidiasis en el neonato hospitalizado a quien se han practicado métodos intracorporales, en particular la introducción de catéteres a permanencia en vasos, y conviene practicar cultivos adecuados en busca de hongos. En dichos casos, *Candida* prolifera en el medio corriente de agar, de tal manera que no siempre se necesitan medios especiales. La artritis micótica necesita un tratamiento a base de anfotericina B durante 6 semanas y la toxicidad del fármaco obliga a hacer un diagnóstico certero antes de utilizarlo.

Cuando se identifica un microorganismo de una articulación infectada y se conoce su sensibilidad a los antibióticos, debe utilizarse el producto parenteral más eficaz con el espectro más limitado y menores efectos adversos. En lactantes y niños de 1 mes a 3 años de edad, la antibioticoterapia inicial debe incluir productos activos contra *H. influenzae* y también estafilococos y estreptococos. Entre los fármacos adecuados estarían una cefalosporina de la segunda o tercera generación, como cefuroxima, cefotaxima o ceftriaxona.

Para el niño mayor de 3 años se escoge una penicilina resistente a la penicilinasa como nafcilina o una cefalosporina de la primera o la segunda generación como la cefalotina o la cefuroxima.

Tabla 4-3. *Antibioticoterapia en artritis séptica: principios generales*

Se prefieren los antibióticos bactericidas
Se necesitan grandes dosis (por lo común administración parenteral)*
Espectro inicial amplio contra microorganismos sospechosos, con base en la edad del paciente
Cambiar al mejor agente único cuando se identifique el patógeno
Duración adecuada del tratamiento

* Consúltese el texto en cuanto a excepciones.

Tabla 4-4. *Opciones para la antibioticoterapia inicial en infecciones agudas de hueso y articulaciones en niños*

Edad	Antibióticos
Menos de dos meses	Nafcilina + aminoglucósido Nafcilina + moxalactam Ceftriaxona Cefuroxima
Mayor de dos meses y menor de tres años	Ceftriaxona Cefuroxima Cefotaxima Nafcilina + ampicilina
Mayor de tres años	Nafcilina

***Tabla 4-5.** Dosis de antibióticos para infecciones de hueso y articulaciones en niños*

	Dosis/Día	Intervalo	Vía de administración
Ampicilina	200 mg./kg.	q. 6h	I.V., I.M.
Penicilina	100,000 U./kg.	q. 4-6 hr.	I.V., I.M.
Nafcilina	200 mg./kg.	q. 6 hr.	I.V.
Gentamicina	7.5 mg/kg.	q. 8 hr.	I.V., I.M.
Amikacina	15 mg./kg.	q. 12 hr.	I.V., I.M.
Moxalactam	225 mg./kg.	q. 8 hr.	I.V.
Ceftriaxona	75 mg./kg.	q. 12 hr.	I.V., I.M.
Cefotaxima	150 mg./kg.	q. 8 hr.	I.V.
Cefuroxima	75 mg./kg.	q. 8 hr.	I.V.
Cefalotina	150 mg./kg.	q. 4-6 hr.	I.V.
Carbenicilina	400-600 mg./kg.	q. 4-6 hr.	I.V.
Piperacilina	200-300 mg./kg.	q. 4 hr.	I.V.
Etambutol	25 mg./kg.	q. d	P.O.
Estreptomicina	15 mg./kg.	q. d.	I.M.
Isoniacida	10-20 mg./kg.	q. d.	P.O.
Rifampicina	15-20 mg./kg.	b.i.d.	P.O.
Anfotericina B	1 mg./kg.*	Durante 6 horas	I.V.

* Consúltese al farmacéutico respecto al régimen de dosificación inicial.
b.i.d = dos veces al día
P.O = vía oral
I.V = vía intravenosa
I.M. = vía intramuscular

Una vez aislado el agente causal, conviene usar el antibiótico más eficaz solo, y con el menor número de efectos adversos. En la tabla 4-3 se incluyen los principios generales de la antibioticoterapia en la artritis séptica. Las opciones de productos para el tratamiento inicial se incluyen en la tabla 4-4 y las dosis de antibióticos en la tabla 4-5.

Vía y duración de administración. En los comienzos es necesario administrar los antibióticos por vía parenteral (endovenosa). Con arreglo a la respuesta clínica y si se hizo o no drenaje de la articulación, los antibióticos endovenosos se administran durante 2 a 3 semanas. Después se cambia la vía para ingerirlos durante 2 ó 3 semanas más. La duración del tratamiento es más breve cuando se hace drenaje quirúrgico de la articulación, es decir, la vía endovenosa durante 10 a 14 días, a la que sigue la vía oral durante 2 ó 3 semanas. Si existe osteomielitis concomitante, el lapso será mayor, por un total de 6 a 12 semanas, de las cuales las 3 primeras se utilizan en la vía endovenosa para seguir con 3 a 9 semanas por vía oral. En la literatura son empíricas las recomendaciones en cuanto a la duración de la antibioticoterapia y no se basan en estudios científicos. Las contraindicaciones de los antibióticos ingeribles se señalan en la tabla 4-6.

El factor determinante de la penetración de antibióticos por la barrera sinovial es la concentración del fármaco en el suero. Cuando se administran antibióticos ingeribles es de máxima importancia medir de manera periódica los niveles séricos de ellos y valorar el título bactericida en dicho líquido por métodos de dilución en tubo.

La administración sistémica de antibióticos puede alcanzar niveles terapéuticos adecuados en la articulación. Drutz y colaboradores revisaron la literatura e indicaron que cuando se administran en dosis suficientes penicilina, meticilina, estreptomicina, vancomicina, kanamicina, cloranfenicol y tetraciclina, cruzan fácilmente la barrera sinovial y en el líquido articular se detectan concentraciones adecuadas. Solamente la eritromicina no alcanza niveles terapéuticos adecuados[46].

Nelson comparó los niveles de antibióticos en líquido articular después de administración endovenosa e intramuscular con los obtenidos por la administración intraarticular. Con la penicilina, meticilina, ampicilina y cefalotina los niveles fueron iguales o incluso mayores que los obtenidos al inyectar el antibiótico directamente por vía intraarticular[147].

Tachdjian no recomienda la administración intraarticular de antibióticos, excepto durante la aspiración diagnóstica inicial de una articulación en que haya la sospecha de sepsis. Al final del método se lava lo mejor posible la articulación, primero con solución salina normal y después con una solución local de antibióticos como serían neomicina al 1%

o penicilina (10000 unidades por ml). Al terminar el lavado se dejan dentro de la articulación algunos mililitros de la solución antibiótica. Los antibióticos sistémicos se administran inmediatamente por vía endovenosa.

DRENAJE DE LA ARTICULACION

Para evacuar los productos bacterianos y los restos del material infeccioso, en casi todos los pacientes conviene el drenaje quirúrgico de la articulación afectada. Sin embargo, a veces, la infección se diagnostica en momento temprano, la enfermedad es de corta duración y el microorganismo es muy sensible al antibiótico (como serían meningococos y estreptococos), y en estos casos la mejoría con las medidas conservadoras pueden ser impresionantes con alivio inmediato del dolor espontáneo y a la palpación local, mejoría rápida del movimiento, normalización de la hipertermia y desaparición de síntomas locales como derrame y engrosamiento sinovial. En estos casos no se necesitaría drenaje quirúrgico. En casos "marginales" habrá que aspirar de nuevo y lavar la articulación y tomar material de cultivo para corroborar la esterilidad. Es mejor no administrar antibióticos intraarticulares, pues las propias concentraciones altas desencadenan una reacción inflamatoria y son muy dolorosas. Las articulaciones que mejoran con las medidas conservadoras se protegen con férulas de plástico o enyesados bivalvos y se practican ejercicios activos y pasivos hasta que se recupera la función completa.

El drenaje quirúrgico de la articulación infectada conviene si se extrae pus en la aspiración diagnóstica inicial o no se produce una mejoría impresionante con los antibióticos. El ortopedista tiene que tomar una decisión en cuanto al método de drenaje; repetir la aspiración y el lavado; lavado endoscópico por el artroscopio, drenaje por artrotomía abierta, o un sistema de lavado de drenaje-aspiración cerrado, o drenaje cerrado.

En el paciente de mayor edad y que colabora con el tratamiento, y en caso de articulaciones superficiales como la rodilla, la aspiración y el lavado pueden ser una forma adecuada de tratamiento si se extrae en la aspiración líquido serosanguinolento (no pus) y la articulación séptica no mejora con la antibioticoterapia sencilla. Los inconvenientes de la aspiración y el lavado repetido son el dolor producido por la técnica, la incertidumbre de los resultados, la repetición del derrame y la tensión dentro de la articulación, la necesidad de punciones múltiples para evacuar bolsas loculadas de pus y la dificultad de extraer el pus que suele ser espeso y que no se puede aspirar adecuadamente[164].

Drenaje por artroscopia. Constituye una forma eficaz de lavar grandes articulaciones superficiales como la rodilla, el tobillo, el codo y el hombro. Por el artroscopio es posible revisar y lavar en la mejor forma la articulación, romper las loculaciones y evacuar totalmente los restos. También es posible extraer fragmentos de membrana sinovial para biopsia y si es necesario hacer sinovectomía. Pueden introducirse sondas para drenaje continuo o lavado continuo por ellas[58]. Es mejor introducir cuatro sondas en la articulación para que en caso de que se obstruyan algunos de los drenes, siga en operación el sistema de lavado y drenaje durante el lapso programado. El drenaje por artroscopia se practica mejor bajo anestesia general. Las incisiones operatorias son pequeñas y estéticamente aceptables.

Para Tachdjian es muy eficaz el lavado de la pioartrosis de rodilla, hombro, brazo y codo, y lo recomienda decididamente. Sin embargo, la osteomielitis coexistente obliga a artrotomía abierta y exploración y drenaje del foco osteomielítico.

Drenaje por artrotomía abierta. Todas las caderas infectadas deben drenarse por artrotomía abierta, tan pronto se corrobora el diagnóstico. La cadera es una articulación situada en plano profundo y es difícil la aspiración en ella sin producir lesión mecánica de la

Tabla 4-6. *Contraindicaciones para usar antibióticos ingeribles**

Incapacidad para deglutir, retener los medicamentos o ambos problemas
No se ha definido la identidad del agente causal
Incapacidad del laboratorio para practicar análisis de la actividad bactericida en suero
Infección con un agente contra el cual no existen antibióticos eficaces igeribles, como el caso de *Pseudomonas aeruginosa*
Falta de mejoría clínica con los antibióticos parenterales

* Con autorización de Jackson, M. A., and Nelson, J. D.: Etiology and medical management of acute suppurative bone and joint infections in pediatric patients. J. Pediatr. Orthop. 2:313, 1982.

Drenaje quirúrgico de la articulación coxofemoral por la vía posterior de Ober

TECNICA OPERATORIA

A, la incisión cutánea se hace en concordancia con la porción media del cuello femoral y comienza a 2.5 cm en sentido distal al extremo del trocánter mayor y se extiende en sentido proximal hacia la espina iliaca posterosuperior.

B, con tijeras se separan en forma roma las fibras del glúteo mayor, en correspondencia a la incisión cutánea. Si el operador se topa con ramas de los vasos glúteos, los liga y corta. Se identifica el nervio ciático que está en una capa de tejido graso en el ángulo interno de la incisión y se procura no lesionarlo. La cápsula distendida se descubre al separar los rotadores cortos. Si se necesita mayor descubrimiento, se pueden desprender del trocánter los músculos recién mencionados.

C y **D,** la cápsula y la membrana sinovial se corta en toda su longitud posterosuperior y, si es necesario, también de manera transversa en la zona superointerna. La articulación se lava con abundante solución salina normal y después, con una solución del antibiótico apropiado para eliminar todos los restos fibrinosos. La membrana sinovial y la cápsula se suturan con Vicril 00 a los tejidos blandos vecinos y la aponeurosis glútea. El operador sutura con Vicril 00 a la cápsula "marsupializada", uno o dos tubos. de plástico de diámetro pequeño; se dejan dentro de la articulación pero no entre la cabeza femoral y el acetábulo.

E, los tejidos blandos y la piel se cierran de manera primaria. El tubo de salida se une a una unidad Gomko de aspiración suave o a un evacuador Hemovac. No se recomienda el lavado con aspiración cerrada de la articulación, con antibióticos, y Tachdjian por tal motivo no introduce un tubo de "ingreso", como se indica en la ilustración.

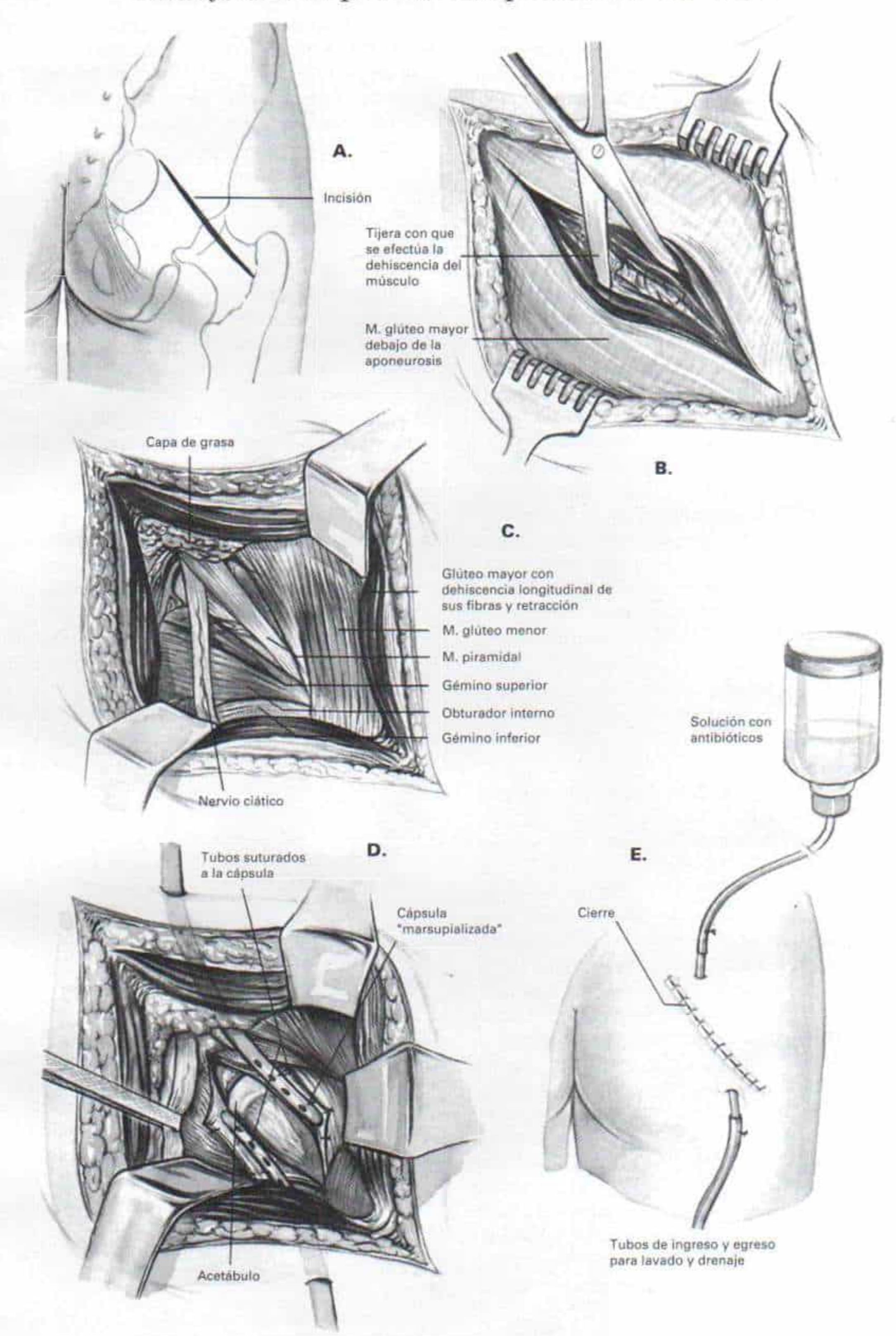
Al salir del quirófano se devuelve al pequeño al aparato de tracción bilateral traccionada de Russell (combinada) con las caderas en abducción amplia.

ATENCION POSTOPERATORIA

Varias veces al día el niño debe practicar ejercicios activos y pasivos mientras sigue en el aparato de tracción, para que poco a poco recupere el movimiento de la articulación coxofemoral. Las radiografías periódicas de la cadera se hacen en tracción, para identificar la relación de la cabeza femoral con el acetábulo y también la desaparición del derrame y del engrosamiento sinovial. La tracción se continúa durante 3 semanas como mínimo al postoperatorio hasta que la cadera afectada recupera el arco completo de movimiento y ha cedido el engrosamiento sinovial.

El paciente regresa a su hogar teniendo colocado un enyesado bivalvo de tipo pelvipodálico (una y media espicas), que conserve la cadera afectada en abducción en 30 a 40° y rotación neutral. Varias veces al día se practican fuera del enyesado ejercicios activos y pasivos en el arco de movimiento y el niño pasa cada vez más tiempo sin el enyesado. Durante 6 meses no se permite la bipediación ni actividades que descarguen peso en las extremidades pélvicas como gatear o estar de pie; después se reanuda poco a poco la ambulación y la cadera se protege por medio de marcha en tres puntos con muletas. La bipediación temprana comprime el cartílago hialino reblandecido y en etapa ulterior de la vida surge artritis degenerativa.

Lámina 51. Drenaje quirúrgico de la articulación coxofemoral por la vía posterior de Ober



cabeza femoral. Después de unos cuantos días de sepsis se forma un exudado espeso y fibrinoso que difícilmente se evacuará por aspiración. Si no se descomprime la articulación coxofemoral, la mayor presión intraarticular ocasionará taponamiento de los vasos retinaculares y necrosis avascular de la cabeza del fémur. El drenaje de la cadera por el artroscopio es difícil, y la distensión de la articulación necesaria para la artroscopia puede ocluir vasos sanguíneos y agravar el peligro de necrosis avascular. La distensión de la cápsula y el espasmo muscular concomitante terminarán por luxar la cadera. En la lámina 51 se ilustra la técnica de Ober para drenaje quirúrgico de la cadera por la vía de acceso posterior. Algunos cirujanos prefieren drenar la cadera por una vía anterolateral.

Después de la artrotomía no se practicará drenaje abierto, porque resulta una técnica obsoleta. Se lleva a cabo el drenaje cerrado con aspiración y lavado, o sin él. Tachdjian recomienda el drenaje cerrado simple con catéteres de diámetro adecuado para evitar la obturación. El cierre simple de la herida sin drenaje, no es recomendable. Tampoco hay que administrar antibióticos intraarticulares.

MEDIDAS LOCALES EN LA ARTICULACION

Tan pronto se sospecha la artritis supurada, habrá que inmovilizar la articulación por férulas o por tracción cutánea. Se utiliza, cuando es posible, la contratracción. Si hay afectación de la cadera o la rodilla, se usará la tracción combinada de Russell y en caso del hombro, la tracción modificada de Dunlap y en el codo, la tracción del antebrazo. Nunca se insistirá demasiado en el uso de la tracción, en la artritis séptica, pues posee las ventajas siguientes respecto a un enyesado: alivia el espasmo muscular, disminuye el dolor, separa las superficies articulares, evita la compresión del cartílago articular hialino, permite la movilización y restauración temprana de la función de la articulación, y corrige y evita la deformidad. Si la artropatía afecta el carpo o el tarso, se utiliza una férula enyesada para inmovilización. El reposo y la estabilidad de la articulación alivian el dolor y el espasmo muscular, e impiden la deformidad contractural.

El niño practica ejercicios activos y pasivos para mejorar la potencia motora de los músculos que controlan la articulación y el arco de movimiento articular. Las articulaciones que soportan pesos (extremidad pélvica) se protegen con muletas para la marcha, hasta que alcanzan la normalidad anatómica y funcional.

Pronóstico

El pronóstico de la artritis séptica depende de varios factores[49,70,121,139].

En primer lugar está el *lapso que media entre el comienzo de los síntomas* y el *inicio* del *tratamiento*. Nunca se insistirá bastante en la importancia del diagnóstico temprano. El pus, especialmente el que está a presión en un espacio cerrado, posee un efecto necrosante en el cartílago hialino y causa destrucción irreparable de la articulación.

En segundo lugar está la *articulación afectada* y el pronóstico es insatisfactorio si se trata de la coxofemoral. En tercer lugar está la presencia de *osteomielitis concomitante*, que empeora el pronóstico.

Por último, está la *edad del paciente*. Los lactantes tienen un pronóstico peor que los niños de mayor edad, y se debe a que en ellos hay una mayor afectación en la articulación de la cadera y un retraso más largo en el diagnóstico, porque no surge la respuesta sistémica a la infección.

Con la identificación oportuna, el tratamiento adecuado y la atención postoperatoria meticulosa, el pronóstico para la función articular es satisfactorio.

Artritis séptica en la cadera del neonato y el lactante

La artritis séptica de la cadera es un problema grave y se expone por separado, para destacar varios factores: el diagnóstico, que a menudo no se hace tempranamente; la urgencia del drenaje quirúrgico inmediato; la importancia de la atención postoperatoria diligente y la lesión irreparable de la articulación coxofemoral si el tratamiento es inapropiado*.

La sepsis de la articulación coxofemoral es

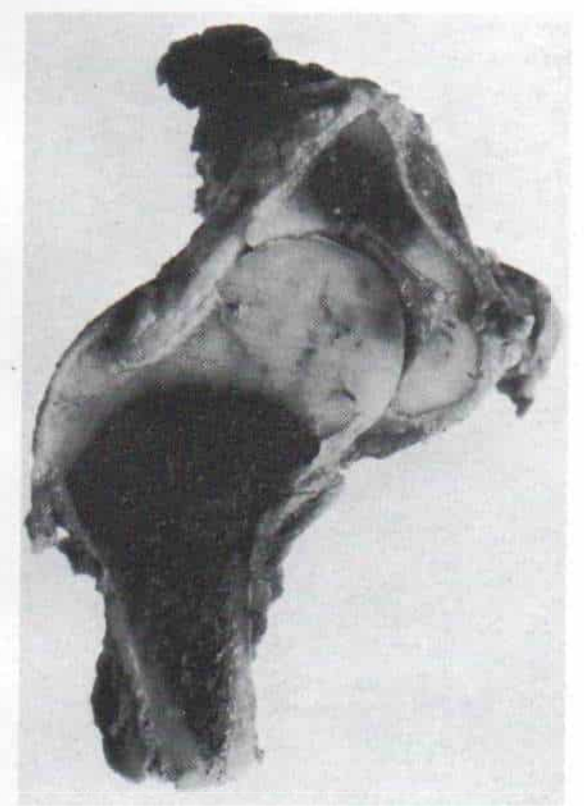
* Consúltense las referencias 19, 48, 49, 70, 75, 90, 114, 121, 139, 152, 155, 180, 222.

hematógena. De la metáfisis del cuello del fémur, un foco osteomielítico se abre a través de la corteza y libera pus en la articulación de la cadera (fig. 4-5). Ello constituye el mecanismo común de infección. Sin embargo, en algunos casos los microorganismos llegan a la cadera para alojarse más bien en la membrana sinovial.

Cuadro clínico. La fiebre no suele ser el dato corriente de la septicemia en los lactantes, especialmente en el período neonatal. Nunca se insistirá demasiado en esta ausencia de reacción sistémica en el neonato con sepsis. Debe sospecharse septicemia en un lactante que tiene una herida abierta o un foco de infección, que está irritable, no come o no aumenta de peso, o simplemente lo conserva. Si existe septicemia, habrá que explorar con gran cuidado y frecuentemente las extremidades en busca de la localización de la infección en huesos o articulaciones.

El niño con articulación coxofemoral séptica la conserva en una posición en que la presión hidrostática sea mínima, es decir, flexión moderada (45 a 60°); la abducción leve (10 a 20°) y moderada rotación lateral (10 a 15°). El movimiento pasivo de la cadera afectada es doloroso, y su arco es limitado. En la palpación anterior y posterior de la cadera hay dolor local como se demuestra por el incremento de la intensidad del llanto. La porción proximal del muslo, la zona inguinal y los glúteos están edematosos e hinchados. Con la subluxación y la luxación surgirá asimetría de los pliegues glúteo, crural y poplíteo (fig. 4-6).

Datos imagenológicos. La ultrasonografía señalará líquido en la articulación coxofemoral. Las radiografías de las caderas indicarán hinchazón de tejidos blandos, distensión capsular y grados variables de desplazamiento lateral de la porción proximal del fémur (que denotará subluxación) (fig. 4-7, *A*). Puede surgir luxación patológica de la cadera. En etapa ulterior de la enfermedad pueden surgir zonas de rarefacción en la metáfisis del cuello femoral y formarse hueso nuevo subperióstico a lo largo de la diáfisis femoral proximal, como resultado de la osteomielitis concomitante.



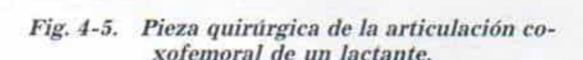


Fig. 4-5. Pieza quirúrgica de la articulación coxofemoral de un lactante.

La metáfisis del cuello femoral está en plano intracapsular.

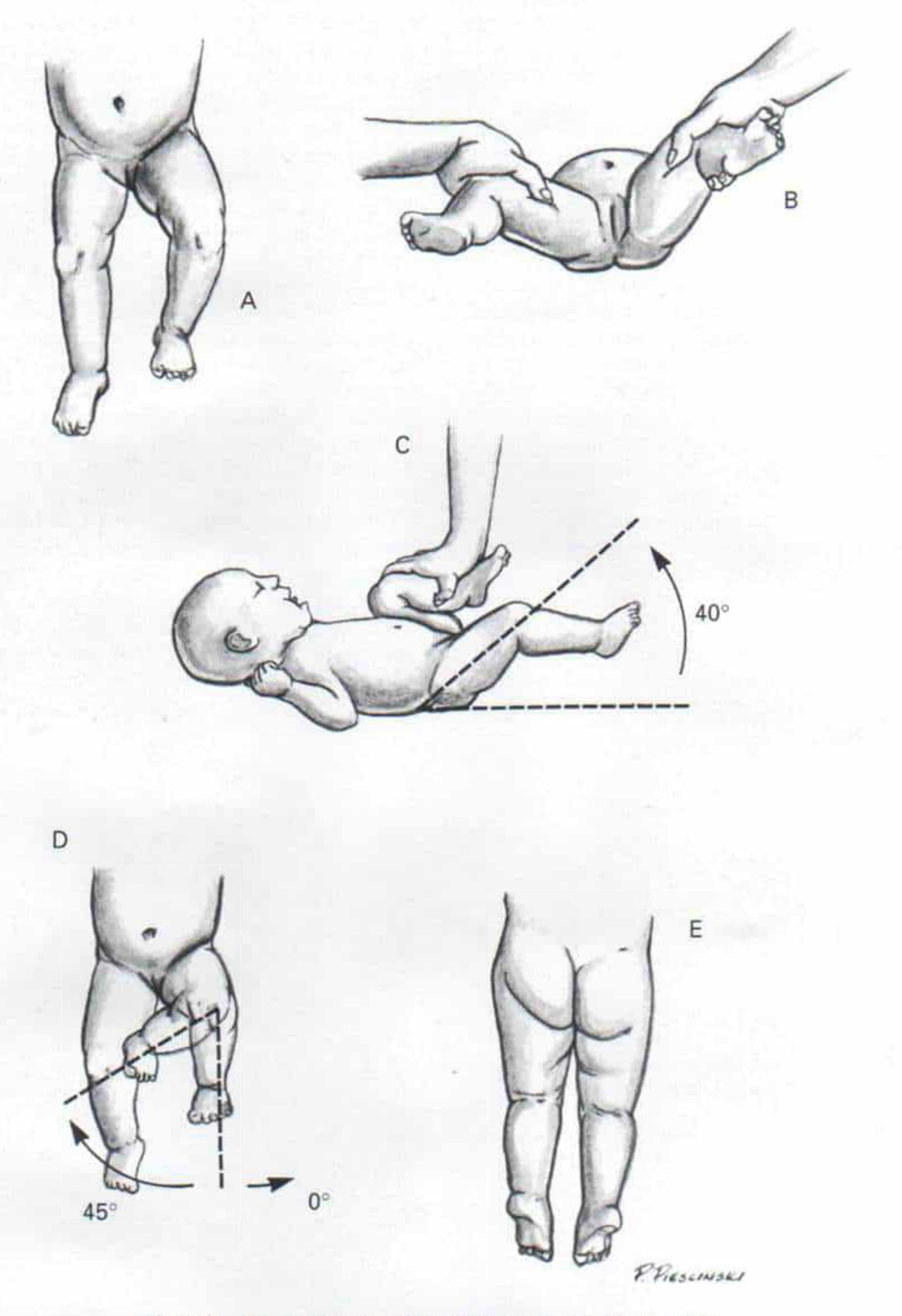


Fig. 4-6. Signos físicos en la artritis supurada de la cadera.

A, la articulación coxofemoral con inflamación aguda está fijada en una posición de comodidad, es decir, en que haya mínima presión hidrostática. Se advierte la porción edematosa proximal del muslo y las regiones inguinal y glútea. **B,** limitación de la abducción pasiva de la cadera, y asistencia a las maniobras. **C,** la extensión pasiva de la cadera muestra limitación. **D,** limitación de la rotación interna en flexión. **E,** asimetría de los pliegues glúteo, crural y poplíteo con la subluxación de la cadera.



Fig. 4-7. Artritis supurada de la cadera izquierda en un lactante de 3 meses de edad.

El cuadro comenzó a las 4 semanas de vida. El diagnóstico erróneo de enfermedad fibroquística y tromboflebitis ocasionó un retraso de dos meses en el diagnóstico. **A,** radiografías de las caderas muestran derrame notable de la cadera izquierda subluxación lateral. **B** a **D,** radiografías seriadas de la articulación coxofemoral en que se advierte falta de osificación de la cabeza del fémur (por necrosis avascular) y la aparición de coxa vara. **E,** telerradiografías hechas 9.5 años después de comenzar la sepsis en la cadera izquierda, en que hay acortamiento de 3.9 cm del fémur izquierdo. 4 años antes se había hecho una osteotomía en abducción subtrocantérica. La cadera izquierda posee arco funcional de movimiento. Se ha vigilado el crecimiento esquelético de las extremidades pélvicas, y el plan incluye practicar una epifisiodesis femoral distal en el lado derecho en la edad apropiada.

Por medio de una gammagrafía ósea con ^{99m}Tc advertirá una mayor captación focal e intensa del núclido en la metáfisis del cuello femoral, si coexiste con el cuadro la osteomielitis. Por medio de una gammagrafía con citrado de ^{67}G se identificará una mayor captación generalizada del núclido a nivel periarticular. A veces se practica tomografía

computadorizada para descartar la osteomielitis del acetábulo o del cuello femoral, y la luxación posterior o anterior de la cadera.

Datos de laboratorio. El recuento total de leucocitos y el recuento diferencial a menudo son normales, pero no hay que engañarse por esta falta de respuesta sistémica.

Tratamiento. Tan pronto se sospecha la posibilidad de sepsis en la articulación coxofemoral, se aspira ésta para confirmar el diagnóstico, y se drena. En la lámina 51 se presenta la técnica quirúrgica de drenaje de la cadera por la vía de acceso posterior. Se utiliza la vía anterolateral si también hay osteomielitis del cuello femoral o subluxación o luxación de la cadera. Si la vía de acceso es anterolateral, particularmente si está desplazada la cabeza del fémur, es importante inmovilizarla en abducción, rotación interna y moderada flexión, para evitar la luxación anterior.

Complicaciones. La *necrosis avascular de la cabeza del fémur* es causada por obturación de los vasos retinaculares, por la mayor presión hidrostática dentro de la articulación de la cadera. En los comienzos se le detecta en el gammagrama óseo con ^{99m}Tc por la falta de captación del radionúclido. Más tarde, la necrosis de la cabeza femoral se identifica en la radiografía, por la ausencia o pérdida de su centro de osificación (fig. 4-7). La necrosis avascular del cuello femoral es tratada al proteger la cadera afectada, de las fuerzas de la bipediación; en primer término, por medio de un enyesado pelvipodálico bivalvo, o con una férula en abducción de la cadera; más tarde, conforme crece el niño, con una férula de contención de cadera, con aditamento para la marcha, como sería la ortesis Scottish-Rite ("rito escocés").

La *coxa magna* suele ser una secuela frecuente de la necrosis avascular séptica. Al retrasarse el crecimiento de la lámina epifisaria de la cabeza del fémur y continuar el crecimiento de la apófisis del trocánter mayor, se advierte un grado variable de *hipertrofia relativa del trocánter* y acortamiento del cuello femoral (fig. 4-8). El resultado es una claudicación del glúteo mediano, pierna corta. El trocánter mayor puede comprimir la pared lateral del iliaco y limitar la abducción de la cadera. La "detención" de la apófisis del trocánter mayor o la transferencia lateral distal de dicha zona, está indicada en tales casos.

La *coxa vara* puede aparecer, y si es grave, habrá que practicar una osteotomía por abducción del fémur proximal para corregirla.

La *diferencia de longitud de miembros pélvicos* constituye una complicación común que se trata por epifisiodesis del miembro más largo, en la edad apropiada y si tiene importancia clínica. En casos tratados inadecuadamente puede aparecer anquilosis fibrosa de la articulación de la cadera (fig. 4-9).

La *luxación patológica* es consecuencia del derrame notable y la mayor presión intraarticular (fig. 4-10). Se hace drenaje de todas estas caderas, y en la operación se practica la reducción abierta de la articulación luxada. La reducción se conserva por medio de un enyesado pelvipodálico sólido durante 2 a 3 semanas. Más tarde se hace un corte para que el enyesado sea bivalvo y se practican ejercicios pasivos y activos suaves, para activar los movimientos de la articulación.

Si se retrasa el diagnóstico, puede haber destrucción de la porción cartilaginosa de la cabeza femoral, y el cuello del fémur quizá se desintegró y quedó reducido a un "pequeño tocón". El resultado es una cadera inestable con migración lateral y proximal del fémur y contractura en flexión-aducción de la cadera. La falta de crecimiento por la fisis capital femoral produce acortamiento progresivo del fémur. El niño camina con una pierna corta y la basculación del glúteo mediano, o de "Trendelenburg". La articulación coxofemoral se vuelve cada vez más rígida y dolorosa, y en estos casos el cirujano coloca al trocánter mayor dentro del acetábulo y transfiere los abductores de la cadera en sentido distal. En un lapso de 4 a 6 semanas se practica osteotomía por varización para que exista un ángulo cervicodiafisario femoral fisiológico.

Colonna planeó una artroplastia del trocánter mayor en la que el trocánter es colocado dentro del acetábulo y se transfieren en sentido distal el glúteo mediano y menor en la diáfisis femoral, para mejorar su función motora[28]. Inicialmente, dicho autor utilizó la artroplastia del trocánter mayor para tratar fracturas no unidas del cuello femoral. Lloyd-Roberts describió el empleo de la artroplastia coxofemoral de Colonna para tratar la luxación patológica de la cabeza séptica con destrucción de la cabeza femoral y también re-

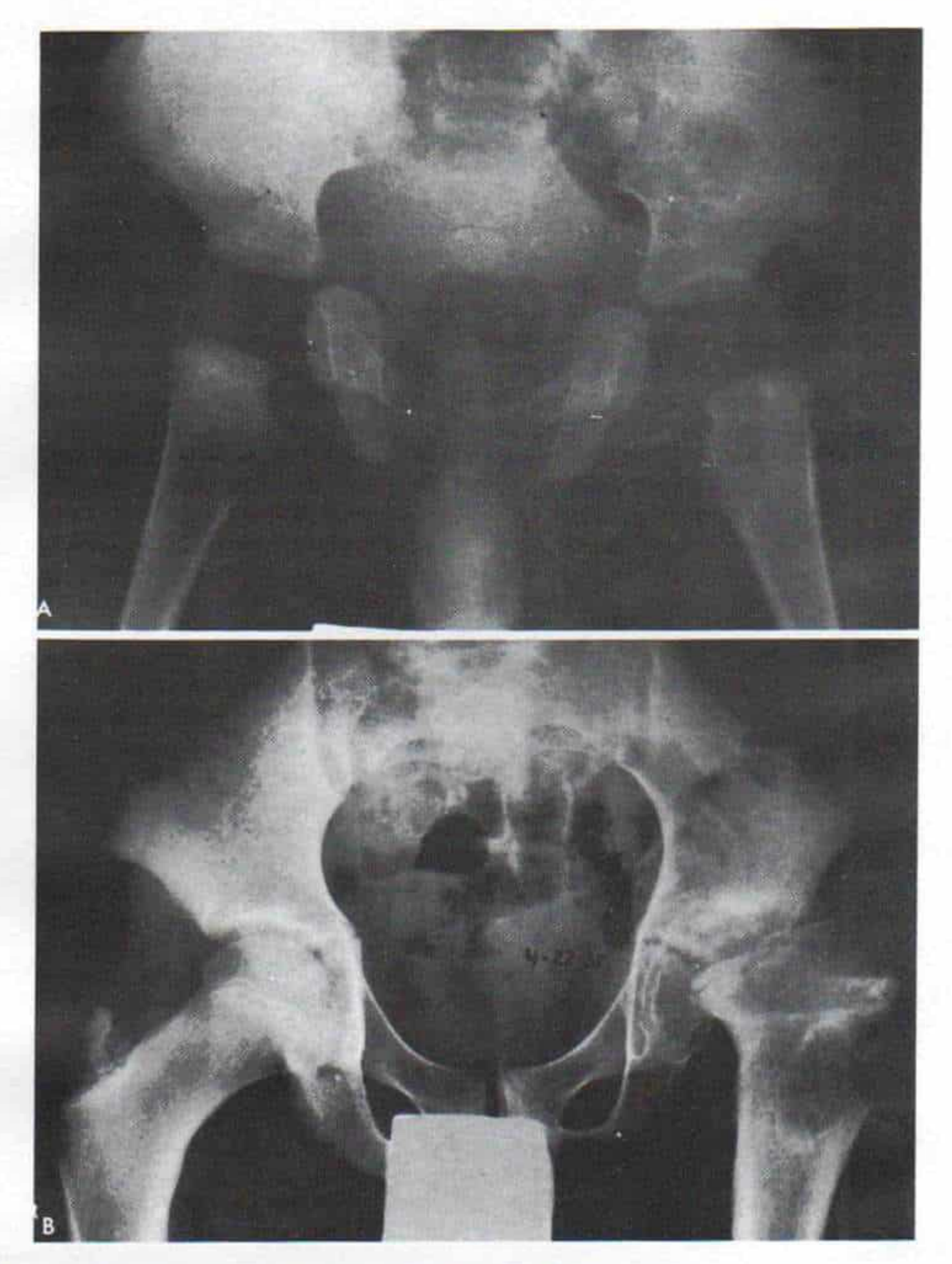


Fig. 4-8. Lactante de 2 meses con artritis séptica de la cadera izquierda y osteomielitis del cuello femoral.

El niño recibió antibióticos sólo durante 4 semanas. **A,** las radiografías iniciales de las caderas indican el derrame intenso con subluxación lateral y un área de radiolucidez en la metáfisis del cuello femoral. **B,** radiografías de las caderas hechas a los 11 años de edad. Adviértase el cuello corto y muy ancho del fémur izquierdo con pérdida de gran parte de la epífisis capital y persistencia de la subluxación en la cadera. Se produjo una limitación de movimiento de la cadera izquierda y el acortamiiento de 2.1 cm del fémur izquierdo.

comendó la osteotomía en varo de la porción superior de la diáfisis del fémur, para mejorar la acción de palanca de los abductores de la cadera[115,117]. La técnica de Colonna con osteotomía subtrocantérica en varo fue hecha en un niño de 3 1/2 años por Weissman y en

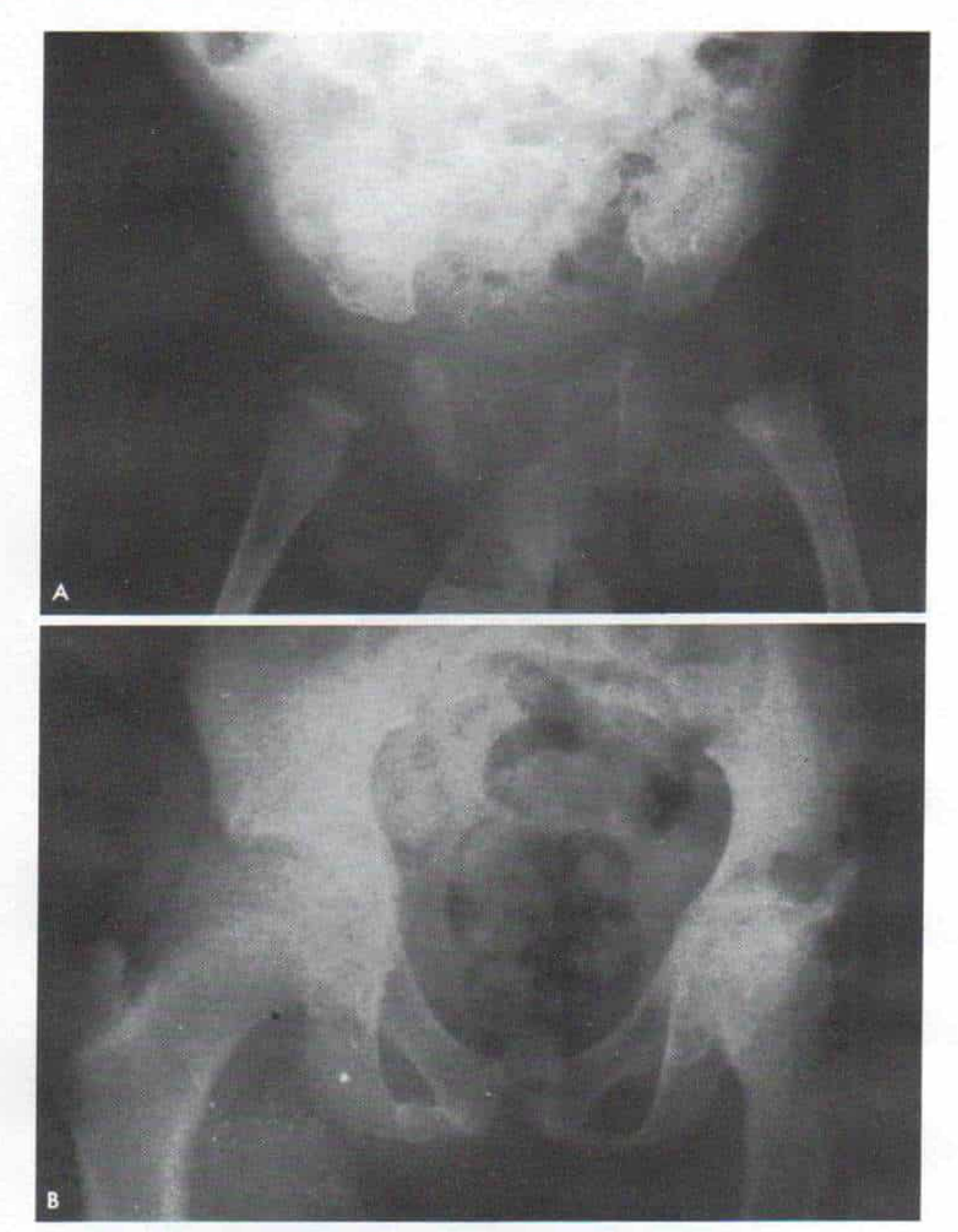


Fig. 4-9. Artritis séptica de la cadera izquierda con osteomielitis de la porción proximal del fémur en un neonato.

El retraso de 6 semanas en el diagnóstico se debió a falta de una reacción sistémica. El niño recibió antibióticos durante un mes y durante 3 meses se inmovilizó la zona en un enyesado pelvipodálico. **A**, radiografías de las caderas que muestran derrame en el lado izquierdo con subluxación lateral y osteomielitis de la porción proximal del fémur de ese lado. **B**, las radiografías de las caderas hechas 11 años después indican anquilosis de la articulación coxofemoral en 40° de flexión y 20° de aducción. Cesó el crecimiento de la epífisis capital femoral. El trocánter mayor continuó su crecimiento y comprimió la cara externa del iliaco. El acortamiento del fémur externo es de 3 centímetros.

otro de 3 1/2 años por Stetson y colaboradores, con una vigilancia de 6 1/2 años y 11 años, respectivamente[208,222]. En ambos casos, las articulaciones coxofemorales fueron localizadas, pero estaban anquilosadas. Rigault y colaboradores indicaron su existencia con

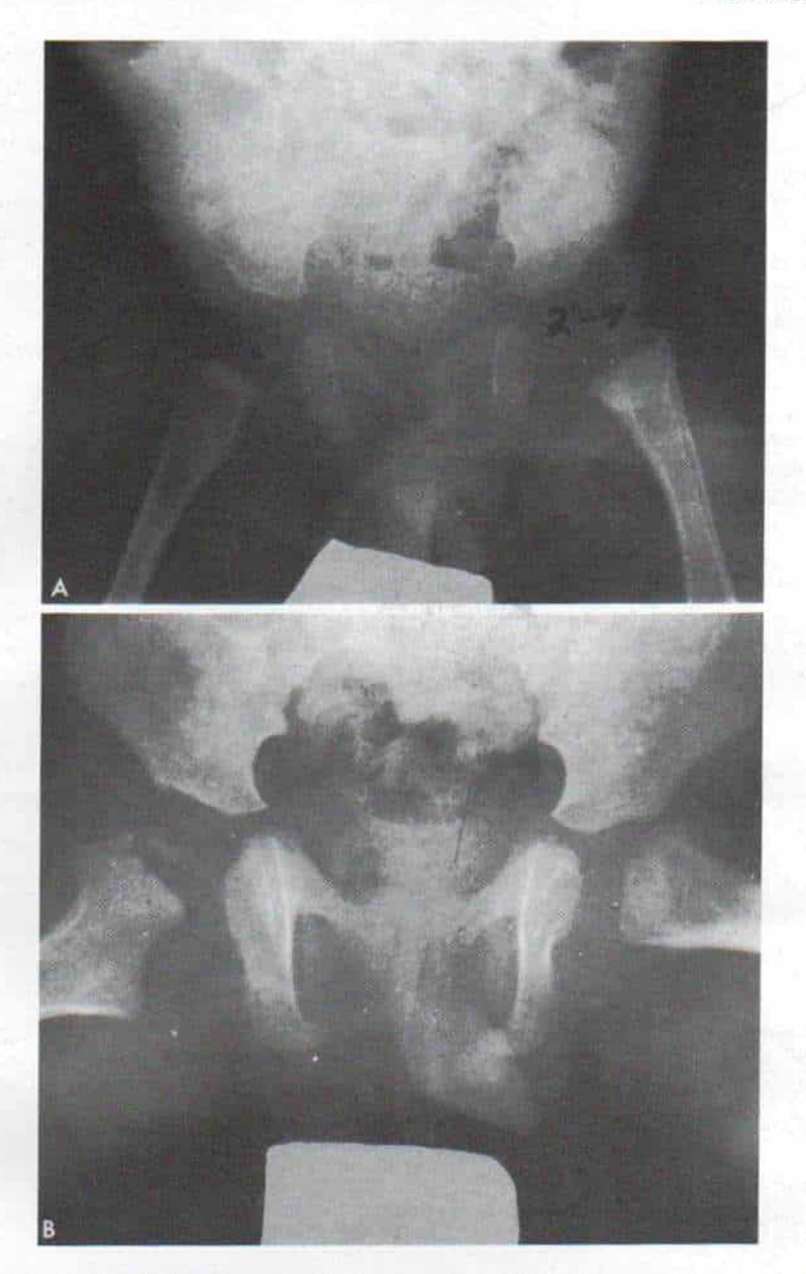


Fig. 4-10. Artritis séptica de la cadera izquierda con osteomielitis de la porción proximal del fémur en un lactante de 2 meses.

La artritis supurada comenzó en el nacimiento, pero no se la identificó por el diagnóstico erróneo de tromboflebitis causada por exanguinotransfusión. **A**, radiografía inicial. El tratamiento incluyó antibióticos y una férula en abducción. **B**, radiografías de las caderas al año y año y medio de edad. Es notable la luxación posterior de la cadera izquierda. En la artrotomía se advirtió que el cuello femoral se había reducido a un pequeño tocón, y luxado hacia atrás. El trocánter mayor se colocó dentro del acetábulo y el niño se conservó dentro de un enyesado pelvipodálico de cadera.

10 artroplastias de trocánter mayor, de las cuales 6 correspondieron a la cabeza femoral destruida por artritis séptica. Los resultados de las 6 operaciones fueron: inmovilidad de dos caderas; arco mediano de movimiento en 2, y en los 2 casos restantes, la vigilancia fue demasiado breve para valorar los resultados[177]. Westin en 1970 señaló la práctica de

17 artroplastias de trocánter mayor, de las cuales 6 se hicieron por secuelas de artritis séptica; llamó a la técnica la "reconstrucción del fémur", y en 1980 Freeland, Sullivan y Westin publicaron los resultados de los casos de Westin en Shriner's Hospital for Crippled Children, de Los Angeles. La vigilancia promedia de estos pacientes fue de 11 años, y 14 enfermos fueron vigilados hasta detectar la madurez esquelética, o por más tiempo. En el grupo I, que abarcó 4 niños con la sola artroplastia del trocánter mayor, la estabilidad inicial satisfactoria poco a poco se deterioró al surgir subluxación, que se acompañó de reaparición "proporcional" de la cojera de abductores, falta de movimiento de la cadera, y una frecuencia mayor de cambios degenerativos en la articulación. El grupo II que consistió en 8 pacientes a quienes se había practicado acetabuloplastia o corte del iliaco (osteotomía) además de la artroplastia del trocánter mayor, mostraron mejoría leve de la función de contención de la cadera, y resultados semejantes a los del grupo I. En 6 de los pacientes en esos grupos mencionados hubo anquilosis espontánea de la cadera y quizá se debió a la pérdida del cartílago articular y a que el hueso esponjoso quedó al descubierto por la sepsis previa, y el debastamiento del cartílago del acetábulo en el momento de la artroplastia, y a la mayor presión intraarticular. En el grupo III (4 pacientes) se practicaron artroplastia del trocánter mayor o osteotomía femoral proximal, y en el grupo IV, artroplastia del trocánter mayor, osteotomía femoral proximal y osteotomía del iliaco. Los mejores resultados se obtuvieron en los 5 pacientes de los grupos III y IV a quienes se practicó además la osteotomía en varo femoral para descomprimir la cadera y disminuir la necesidad de reconstrucción y profundización acetabular[56].

Combinación de osteomielitis aguda y artritis séptica. A veces el tratamiento fracasa porque el clínico no detecta la gran presión de la osteomielitis aguda cuando drena una articulación séptica y en particular la cadera. La gammagrafía con ^{99m}Tc y citrato de galio ha simplificado relativamente la maniobra de descartar la coexistencia de la osteomielitis con la artritis séptica. Siempre se planteará el dilema de saber si el cuadro depende de una infección mixta de hueso o solamente de la articulación. Al drenar una cadera femoral, es mejor utilizar la vía anteroexterna, pues permite una mejor visualización y palpación del cuello femoral y la perforación de hueso con taladro, para descomprimir el absceso. En los casos mencionados hay que continuar la antibioticoterapia por un mínimo de 6 semanas, y de ellas 3, como mínimo, deben ser por vía parenteral.

Artritis séptica sobreañadida a una artropatía preexistente

Una articulación lesionada por un proceso patológico puede ser el asiento de un proceso séptico. Entre los cuadros que predisponen a las articulaciones a un proceso séptico están articulaciones de Charcot (neuropáticas), gota e hipercortisonismo[7,85,100,105,123,129,141]. Es de máxima importancia que el clínico sospeche fuertemente la presencia de estos trastornos; para corroborar el diagnóstico habrá que hacer aspiración de la articulación inflamada y dolorosa. El diagnóstico temprano y el tratamiento inmediato y adecuado son de máxima importancia para evitar la lesión de la articulación afectada.

Bibliografía

1. Alderson, M., Speers, D., Emslie, K., and Nade, S.: Acute haematogenous osteomyelitis and septic arthritis—a single disease. A hypothesis based upon the presence of transepiphyseal blood vessels. J. Bone Joint Surg., 68-B:268, 1986.
2. Ang-Fonte, G. Z., Rozboril, M. B., and Thompson, G. R.: Changes in nongonococcal septic arthritis. Drug abuse and methicillin-resistant Staphylococcus aureus. Arthritis Rheum., 28:210, 1985.
3. Arvidson, S., Holme, T., and Lindholm, B.: The formation of extracellular proteolytic enzymes by Staphylococcus aureus. Acta Pathol. Microbiol. Scand. [B.], 80:835, 1972.
4. Asnes, R. S., and Arendar, G. M.: Septic arthritis of the hip: A complication of femoral venipuncture. Pediatrics, 38:837, 1966.
5. Atkinson, L. S., Halford, J. G., Jr., Burton, O. M., and Moorhead, S. R., Jr.: Septic and aseptic arthritis complicating varicella. J. Fam. Pract., 12:917, 1981.
6. Badgely, C. E.: Study of the end-results in 113 cases of septic hips. J. Bone Joint Surg., 18:1047, 1936.
7. Baitch, A.: Recent observations of acute suppurative arthritis. Clin. Orthop., 22:157, 1962.
8. Balboni, V. G., Shapiro, I. M., and Kydd, P. M.: The penetration of penicillin into joint fluid following intramuscular administration. Am. J. Med. Sci., 210:588, 1945.
9. Bardenheier, J. A., III, Morgan, H. C., and Stamp, W. G.: Treatment and sequelae of experimentally-produced septic arthritis. Surg. Gynecol. Obstet., 120:249, 1966.
10. Bird, H. A., and Ring, E. F.: Thermography and

radiology in the localization of infections. Rheumatol. Rehabil., *17*:103, 1978.
11. Bliznak, J., and Ramsey, J.: Emphysematous septic arthritis due to Escherichia coli. J. Bone Joint Surg., *58-A*:138, 1976.
12. Bobechko, W. P.: Autoimmune reactions of articular cartilage. Orthop. Surg. Traumatol. Int. Cong. Series 291, SICOT, 1972.
13. Bobechko, W. P., and Mandel, L.: Immunology of cartilage in septic arthritis. Clin. Orthop., *108*:84, 1975.
14. Borella, L., Goobar, J. E., Summit, R. I., and Clark, G. M.: Septic arthritis in childhood. J. Pediatr., 62:742, 1963.
15. Borman, T. R., Johnson, R. A., and Sherman, F. C.: Gallium scintigraphy for diagnosis of septic arthritis and osteomyelitis in children. J. Pediatr. Orthop., 6:317, 1986.
16. Bowler, J., Drvaric, D. M., Roberts, J. M., and Burke, S. W.: Kawasaki syndrome presenting as pyarthrosis of the hip. A case report. J. Bone Joint Surg., 68-*A*:467, 1986.
17. Braude, A. I., Jones, J. L., and Douglas, H.: The behavior of Escherichia coli endotoxin (somatic antigen) during infectious arthritis. J. Immunol., *90*:297, 1963.
18. Broughton, R. A., Wilson, H. D., Goodman, N. L., and Hedrick, J. A.: Septic arthritis and osteomyelitis caused by an organism of the genus rhodococcus. J. Clin. Microbiol., *13*:209, 1981.
19. Bryson, A. F.: Treatment of pathologic dislocation of the hip after suppurative arthritis in infants. J. Bone Joint Surg., *30-B*:449, 1943.
20. Bynum, D. K., Nunley, J. A., Goldner, J. L., and Martinez, S.: Pyogenic arthritis. Emphasis on the need for surgical drainage of the infected joint. South. Med. J., *75*:1232, 1982.
21. Cauchoix, J., and Duprae, J.: La synovectomie dans le traitement des arthrites suppurées du genou. Mem. Acad. Chir., *88*:569, 1962.
22. Chacha, P. B.: Suppurative arthritis of the hip joints in infancy. J. Bone Joint Surg., *53-A*:538, 1971.
23. Chang, M. J., Controni, G., and Rodriquez, W. J.: Ampicillin-resistant Hemophilus influenzae type B septic arthritis in children. Clin. Pediatr., (Phila.), *20*:139, 1981.
24. Chusid, M. J., and Sty, J. R.: Pneumococcal arthritis and osteomyelitis in children. Clin. Pediatr., (Phila.), *20*:105, 1981.
25. Chusid, M. J., Jacobs, W. M., and Sty, J. R.: Pseudomonas arthritis following puncture wounds of the foot. J. Pediatr., *94*:429, 1979.
26. Clawson, D. K., and Dunn, A. W.: Management of common bacterial infections of bones and joints. J. Bone Joint Surg., *49-A*:164, 1967.
27. Colchero, F. R., Orst, G., and Vidal, J.: Scarification: Its role in the treatment of chronic fistulated pyogenic osteoarticular infection. Int. Orthop., *6*:263, 1982.
28. Colonna, P. C.: A new type of reconstruction operation for old ununited fracture of the neck of the femur. J. Bone Joint Surg., *17*:110, 1935.
29. Compere, E. L., Metzger, W. I., and Rathindra, N. M.: The treatment of pyogenic bone and joint infections by closed irrigation (circulation) with a non-toxic detergent and one or more antibiotics. J. Bone Joint Surg., *49-A*:614, 1967.
30. Conway, J. J.: Radionuclide bone imaging in pediatrics. Pediatr. Clin. North Am., *24*:701, 1977.
31. Cooke, C. P., III, Levinsohn, E. M., and Baker, B. E.: Septic hip in pelvic fractures with urologic injury: A case report, review of the literature and discussion of the pathophysiology. Clin. Orthop., *147*:253, 1980.
32. Coy, J. T., III, Wolf, C. R., Brower, T. D., and Winter, W. G.: Pyogenic arthritis of the sacroiliac joint. Long-term follow-up. J. Bone Joint Surg., *58-A*:845, 1976.
33. Curtiss, P. H., Jr.: Destruction of articular cartilage in septic arthritis. I. In vitro studies. J. Bone Joint Surg., *45-A*:797, 1963.
34. Curtiss, P. H., Jr.: Cartilage damage in septic arthritis. Clin. Orthop., *64*:87, 1969.
35. Curtiss, P. H., Jr.: The pathophysiology of joint infections. Clin. Orthop., *96*:129, 1973.
36. Curtiss, P. H., Jr., and Klein, L.: Destruction of articular cartilage in septic arthritis. I. In vivo studies. J. Bone Joint Surg., *49-A*:797, 1963.
37. Dal Monte, A., Capelli, A., and Donzelli, O., et al.: Trochanteroplasty in the treatment of infantile septic arthritis of the hip. Ital. J. Orthop. Traumatol., *10*:145, 1984.
38. Dan, M.: Septic arthritis in young infants: Clinical and microbiologic correlations and therapeutic implications. Rev. Infect. Dis., *6*:147, 1984.
39. Daniel, D., Akeson, W., Amiel, D., Ryder, M., and Boyer, J.: Lavage of septic joints in rabbits: Effects of chondrolysis. J. Bone Joint Surg., *58-A*:393, 1976.
40. Daniel, D., Boyer, J., Green, S., Amiel, D., and Akeson, W.: Cartilage destruction in experimentally produced Staphylococcus aureus joint infections. Surg. Forum, *24*:479, 1973.
41. DeLucas, P. A., Gutman, L. T., and Ruderman, R. J.: Counterimmunoelectrophoresis of synovial fluid in the diagnosis of septic arthritis. J. Pediatr. Orthop., 5:167, 1985.
42. Dick, H. M., and Tietjen, R.: Humeral lengthening for septic neonatal growth arrest. Case report. J. Bone Joint Surg., *60-A*:1138, 1978.
43. Dingle, J. T.: The role of lysosomal enzymes in skeletal tissue. J. Bone Joint Surg., *55-B*:87, 1973.
44. Dorff, G., Ziolkowski, J. S., and Rytel, M. W.: Detection by counterimmunoelectrophoresis of pneumococcal antigen from synovial fluid in septic arthritis. Arthritis Rheum., *18*:613, 1975.
45. Dorff, G. J., Frerichs, L., Zabransky, R. J., Jacobs, P., and Spankus, J. D.: Musculoskeletal infections due to Mycobacterium kansasii. Clin. Orthop., *136*:244, 1978.
46. Drutz, D. J., Schaffner, W., Hillman, J. W., and Koenig, M. G.: The penetration of penicillin and other antimicrobials into joint fluid. Three case reports with a reappraisal of the literature. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1415, 1967.
47. Egund, N., Wingstrand, H., Forsberg, L., Pettersson, H., and Sunden, G.: Computed tomography and ultrasonography for diagnosis of hip joint effusion in children. Acta Orthop. Scand., *57*:212, 1986.
48. Eyre-Brook, A. L.: Septic arthritis of the hip and osteomyelitis of the upper end of the femur in infants. J. Bone Joint Surg., *42-B*:11, 1960.
49. Fabry, G., and Meire, E.: Septic arthritis of the hip in children: Poor results after late and inadequate treatment. J. Pediatr. Orthop., *3*:461, 1983.
50. Feigin, R. D., Pickering, L. K., Anderson, D., Keeney, R. E., and Shackleford, P. G.: Clindamycin treatment of osteomyelitis and septic arthritis in children. Pediatrics, *55*:213, 1975.
51. Fessel, J. M., and Chrisman, O. D.: Enzymatic degradation of chondromucoprotein by cell-free extracts of human cartilage. Arthritis Rheum., *7*:398, 1964.
52. Finsterbusch, A., Argaman, M., and Backs, T.: Bone and joint perfusions with antibiotics in the treatment of experimental staphylococcal infections in rabbits. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1424, 1970.
53. Fitzgerald, R. H., Jr.: Antimicrobial therapy for the musculoskeletal system. Instr. Course Lect., *31*:1, 1982.

54. Fitzgerald, R. H., Jr., Rosenblatt, J. E., Tenney, J. H., et al.: Anaerobic septic arthritis. Clin. Orthop., *164*:141, 1982.
55. Fraser, G. L.: Treatment of nongonococcal bacterial septic arthritis. Drug Intell. Clin. Pharm., *151*:531, 1981.
56. Freeland, A. E., Sullivan, D. J., and Westin, G. W.: Greater trochanteric hip arthroplasty in children with loss of the femoral head. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1351, 1980.
57. Freiberg, J. A., and Perlman, R.: Pelvic abscesses associated with acute purulent infection of the hip joint. J. Bone Joint Surg., *18*:417, 1936.
58. Gainor, B. J.: Instillation of continuous tube irrigation in the septic knee at arthroscopy: A technique. Clin. Orthop., *183*:96, 1984.
59. Gamble, J. G., Rinsky, L. A., and Bleck, E. E.: Acetabular osteomyelitis in children. Clin. Orthop., *186*:71, 1984.
60. Gelman, M. I., and Ward, J. R.: Septic arthritis: A complication of rheumatoid arthritis. Radiology, *122*:17, 1977.
61. Gerard, Y., Lamarque, B., Segal, P., Bedoucha, J. S., and Schernberg, F.: La place de la synovectomie dans le traitement des arthrites aiguës a pyogènes. Rev. Rhum., *44*:741, 1977.
62. Gillespie, R.: Septic arthritis of childhood. Clin. Orthop., *96*:152, 1973.
63. Girdlestone, G. R.: Acute pyogenic arthritis of the hip; operation giving free access and effective drainage. 1943. Clin. Orthop., *170*:3, 1982.
64. Goldenberg, D. L., and Cohen, A. S.: Acute infectious arthritis. A review of patients with nongonococcal joint infections (with emphasis on therapy and prognosis). Am. J. Med., *60*:369, 1976.
65. Goldenberg, D. L., and Reed, J. I.: Bacterial arthritis. N. Engl. J. Med., *312*:764, 1985.
66. Goldenberg, D. L., Reed, J. I., and Rice, P. A.: Arthritis in rabbits induced by killed Neisseria gonorrhoeae and gonococcal lipopolysacharide. J. Rheumatol., *11*:3, 1984.
67. Goldenberg, D. L., Brandt, K. D., Cohen, A. S., and Cathcart, E. S.: Treatment of septic arthritis. Comparison of needle aspiration and surgery as initial modes of joint drainage. Arthritis Rheum., *18*:83, 1975.
68. Gompels, B. M., and Darlington, L. G.: Septic arthritis in rheumatoid disease causing bilateral shoulder dislocation: Diagnosis and treatment assisted by grey scale ultrasonography. Ann. Rheum. Dis., *40*:609, 1981.
69. Griffin, P. P.: Bone and joint infections in children. Pediatr. Clin. North Am., *14*:533, 1967.
70. Griffin, P. P., and Green, W. T.: Hip joint infections in infants and children. Orthop. Clin. North Am., 9:123, 1978.
71. Gristina, A. G., Rovere, G. D., and Shoji, H.: Spontaneous septic arthritis complicating rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1180, 1974.
72. Gutowicz, L. F., and Boenning, D. A.: Septic hip in a child. J. Fam. Pract., *12*:841, 1981.
73. Habermann, E. T., and Friedenthal, R. B.: Septic arthritis associated with avascular necrosis of the femoral head. Clin. Orthop., *134*:325, 1978.
74. Hall, B. B., Rosenblatt, J. E., and Fitzgerald, R. H., Jr.: Anaerobic septic arthritis and osteomyelitis. Orthop. Clin. North Am., *15*:505, 1984.
75. Hallel, T., and Salvati, E. A.: Septic arthritis of the hip in infancy, end result study. Clin. Orthop., *132*:115, 1978.
76. Hampton, O. P., Jr.: Observations on the management of suppurative arthritis of the knee joint. Am. J. Surg., *74*:631, 1947.
77. Hampton, O. P., Jr.: Wounds of joints. Surg. Clin. North Am., *38*:1517, 1958.
78. Harcke, H. T.: Bone imaging in infants and children: A review. J. Nucl. Med., *19*:324, 1978.
79. Hardinge, K., Cleary, J., and Charnley, J.: Low-friction arthroplasty for healed septic and tuberculous arthritis. J. Bone Joint Surg., *61-B*:144, 1979.
80. Harmon, P. H.: Surgical treatment of the residual deformity from suppurative arthritis of the hip occurring in young children. J. Bone Joint Surg., *24*:576, 1942.
81. Harmon, P. H., and Adams, C. O.: Pyogenic coxitis; end-results and consideration of diagnosis and treatment. Surg. Gynecol. Obstet., *78*:371, 1944.
82. Heberling, J. A.: A review of two hundred and one cases of suppurative arthritis. J. Bone Joint Surg., 23:917, 1941.
83. Herndon, W. A., Knauer, S., Sullivan, A., and Gross, R. H.: Management of septic arthritis in children. J. Pediatr. Orthop., *6*:576, 1986.
84. Herrell, W. E., Nichols, D. R., and Heilman, D. H.: Penicillin. Its usefulness, limitations, diffusion and detection, with analysis of 150 cases in which it was employed. J.A.M.A., *125*:1003, 1944.
85. Hess, R. J., and Martin, J. H.: Pyarthrosis complicating gout. J.A.M.A., *218*:592, 1971.
86. Hirsh, H. L., Feffer, H. L., and Neil, C. B.: A study of the diffusion of penicillin across the serous membranes of joint cavities. J. Lab. Clin. Med., *31*:535, 1946.
87. Hofmann, A., Wyatt, R., and Bybee, B.: Septic arthritis of the knee in a 12-year-old hemophiliac. J. Pediatr. Orthop., *4*:498, 1984.
88. Houghton, G. R.: Septic arthritis of the hip in a hemophiliac. Report of a case. Clin. Orthop., *129*:223, 1977.
89. Howard, J. B., Highgenboten, C. L., and Nelson, J. D.: Residual effects of septic arthritis in infancy and childhood. J.A.M.A., 235:932, 1976.
90. Howard, P. J.: Sepsis in normal and premature infants with localization in the hip joint. Pediatrics, *20*:279, 1957.
91. Hunka, L., Said, S. E., MacKenzie, D. A., Rogala, E. J., and Cruess, R. L.: Classification and surgical management of the severe sequelae of septic hips in children. Clin. Orthop., *171*:30, 1982.
92. Hunter, W.: Of the structure and diseases of articulating cartilage. Phil. Trans. R. Soc. London, *42*:514, 1743.
93. Inge, G., and Liebdt, F. L.: The treatment of acute suppurative arthritis. Report of 36 cases treated by operation. Surg. Gynecol. Obstet., *60*:86, 1935.
94. Jackson, M. A., and Nelson, J. D.: Etiology and medical management of acute suppurative bone and joint infections in pediatric patients. J. Pediatr. Orthop., 2:313, 1982.
95. James, A. E., Wagner, H. N., and Cooke, R. E. (eds.): Pediatric Nuclear Medicine. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 102, 513–519.
96. Janoff, A., and Blondin, J.: Depletion of cartilage matrix by a neutral protease fraction of human leukocyte lysosomes (35040). Proc. Soc. Exp. Biol. Med., *135*:302, 1970.
97. Jarrett, M. P., Grossman, L., Sadler, A. H., and Grayzel, A. I.: The role of arthroscopy in the treatment of septic arthritis. Arthritis Rheum., *24*:737, 1981.
98. Jocson, C. T.: The diffusion of antibiotics through the synovial membrane. J. Bone Joint Surg., *37-A*:107, 1955.
99. Jones, R., Jr., and Roberts, L.: Acute osteomyelitis of the upper end of the femur. Surg. Gynecol. Obstet., *65*:753, 1937.

100. Karten, I.: Septic arthritis complicating rheumatoid arthritis. Ann. Intern. Med., *70*:1147, 1969.
101. Kawashima, M., Torisu, T., Kamo, Y., et al.: The treatment of bone and joint infections by closed irrigation-suction. Clin. Orthop., *148*:240, 1980.
102. Kaye, J. J.: Bacterial infections of the hips in infancy and childhood. Curr. Probl. Radiol., *3*:17, 1973.
103. Kaye, J. J., Winchester, P. H., and Freiberg, R. H.: Neonatal septic "dislocation" of the hip: True dislocation or pathological epiphyseal separation? Radiology, *114*:671, 1975.
104. Keefer, C. S., Holmes, W. F., Jr., and Myers, W. K.: The inhibition of tryptic digestion of cartilage by synovial fluid in patients with various types of arthritis. J. Clin. Invest., *14*:131, 1935.
105. Kellgren, J. H., Ball, J., Fairbrother, R. W., and Barnes, K. L.: Suppurative arthritis complicating rheumatoid arthritis. Br. Med. J., *1*:1193, 1958.
106. Lack, C. H.: Chondrolysis in arthritis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:384, 1959.
107. Lack, C. H., and Rogers, H. J.: Action of plasmin on cartilage. Nature, *182*:948, 1958.
108. Lafuente Martinez, D., Bonilla Velasco, F. A., Sampedro Alvarez, J., and Mendez Lozano, A.: Septic arthritis caused by Serratia marcescens (Letter). Arthritis Rheum., *24*:567, 1981.
109. Lancaster, S. J., and Cummings, R. J.: Hip aspiration: Verification of needle position by air arthrography. J. Pediatr. Orthop., 7:91, 1987.
110. Langenskiöld, A., and Salenius, P.: Epiphysiodesis of the greater trochanter. Acta Orthop. Scand., *38*:199, 1967.
111. L'Episcopo, J. B.: Stabilization of pathological dislocation of the hip in children. J. Bone Joint Surg., *18*:737, 1936.
112. Lisbona, R., and Rosenthal, L.: Observations on the sequential use of 99m Tc-phosphate complex and 67-Ga imaging in osteomyelitis, cellulitis and septic arthritis. Radiology, *123*:123, 1977.
113. Lisbona, R., and Rosenthal, L.: Radionuclide imaging of septic joints and their differentiation from periarticular osteomyelitis and cellulitis in pediatrics. Clin. Nucl. Med., 2:337, 1977.
114. Lloyd Roberts, G. C.: Suppurative arthritis of infancy. Some observations upon prognosis and management. J. Bone Joint Surg., *42-B*:706, 1960.
115. Lloyd Roberts, G. C.: Some aspects of orthopaedic surgery in childhood. Ann. R. Coll. Surg., *57*:25, 1975.
116. Lloyd Roberts, G. C.: Some aspects of orthopaedic surgery in childhood. Bull. Hosp. Joint Dis., *76*:37, 1976.
117. Lloyd Roberts, G. C.: Septic arthritis in infancy. Int. Orthop., 2:97, 1978.
118. Lloyd Roberts, G. C.: Septic arthritis in infancy. Aust. Paediatr. J., *15* (special issue):41, 1979.
119. Lovell, W. W.: Infection of the knee joint by Clostridium welchii. J. Bone Joint Surg., *28*:398, 1946.
120. Lowery, C. E., and Stern, P. J.: Septic dislocation of the hip with extension of emphysema. Clin. Orthop., *178*:241, 1983.
121. Lunseth, P. A., and Heiple, K. G.: Prognosis in septic arthritis of the hip in children. Clin. Orthop., *139*:81, 1979.
122. McCarroll, J. R.: Isolated staphylococcal infection of the sternoclavicular joint. Clin. Orthop., *156*:149, 1981.
123. McConville, J. H., Pototsky, R. S., Calia, F. M., and Pachas, W. N.: Septic and crystalline joint disease, a simultaneous occurrence. J.A.M.A., *231*:841, 1975.
124. McElvenny, R. T.: The use of closed circulation of suction in the treatment of chronically infected, acutely infected, and potentially infected wounds. Am. J. Orthop., 3:86, 1961.
125. McElvenny, R. T.: The use of closed circulation of suction in the treatment of chronically infected, acutely infected, and potentially infected wounds. Part II. Am. J. Orthop., *3*:154, 1961.
126. McGinty, J. B.: Editorial. J. Bone Joint Surg., *65-A*:287, 1983.
127. McNee, J.: An unusual case of Clostridium welchii infection. J. Bone Joint Surg., *48-B*:512, 1966.
128. Martel, W., and Poznanski, A. K.: The value of traction during roentgenography of the hip. Radiology, *94*:497, 1970.
129. Martin, J. R., Root, H. S., Kim, S. O., and Johnson, L. G.: Staphylococcus suppurative arthritis occurring in neuropathic knee joints. Arthritis Rheum., *8*:389, 1965.
130. Merritt, K., Boyle, W. E., Jr., Dye, S. K., and Porter, R. E.: Counter immunoelectrophoresis in the diagnosis of septic arthritis caused by Hemophilus influenzae. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *58-A*:414, 1976.
131. Middleton, W. D., and McAlister, W. H.: Hip joint fluid in the presence of the vacuum phenomenon. Pediatr. Radiol., *16*:171, 1986.
132. Mielants, H., Dhondt, E., Goethals, L., Verbruggen, G., and Veys, E.: Long-term functional results of the non-surgical treatment of common bacterial infections of joints. Scand. J. Rheumatol., *11*:101, 1982.
133. Miller, J. A., Jr.: Joint paracentesis from an anatomic point of view. I. Shoulder, elbow, wrist, and hand. Surgery, *40*:993, 1956.
134. Miller, J. A., Jr.: Joint paracentesis from an anatomic point of view. II. Hip, knee, ankle, and foot. Surgery, *41*:999, 1957.
135. Mitchell, G. P.: Management of acquired dislocation of the hip in septic arthritis. Orthop. Clin. North Am., *11*:51, 1980.
136. Morgan, H. C., Hertel, R. C., and Stamp, W. G.: Quantitative barrier of synovium to penicillin. Arch. Surg., *87*:450, 1963.
137. Morgan, H. C., Stamp, W. G., and Nickel, J. S.: Quantitative barriers of infected synovium to penicillin. South. Med. J., *58*:710, 1965.
138. Morrey, B. F., Bianco, A. J., and Rhodes, K. H.: Suppurative arthritis of the hip in children. J. Bone Joint Surg., *78-A*:388, 1976.
139. Morrissy, R. T.: Bone and joint sepsis in children. Instr. Course Lect., *31*:49, 1982.
140. Murray, I. P. C.: Photopenia in skeletal scintigraphy of suspected bone and joint infection. Clin. Nucl. Med., 7:13, 1982.
141. Myers, A. R., Miller, L. M., and Pinals, R. S.: Pyarthrosis complicating rheumatoid arthritis. Lancet, 2:714, 1969.
142. Myles, A. B.: Pyogenic arthritis presenting as a ruptured popliteal cyst. Ann. Rheum. Dis., *38*:578, 1979.
143. Nade, S.: Acute septic arthritis in infancy and childhood. Aust. Paediatr. J., *11*:145, 1975.
144. Nade, S.: Acute septic arthritis in infancy and childhood. J. Bone Joint Surg., *65-B*:234, 1983.
145. Nade, S., Robertson, F. W., and Taylor, T. K. F.: Antibiotics in the treatment of acute osteomyelitis and acute septic arthritis in children. Med. J. Aust., 2:703, 1974.
146. Nagel, D. A., Albright, J. A., and Hollingsworth, J. R.: Studies on the pathophysiology of some host defense factors in staphylococcal arthritis in the rabbit and on the relationship of septic inflammation to infection rate. Yale J. Biol. Med., *39*:119, 1966.
147. Nelson, J. D.: Antibiotic concentrations in septic joint effusions. N. Engl. J. Med., *284*:349, 1971.
148. Nelson, J. D.: The bacterial etiology and antibiotic

management of septic arthritis in infants and children. Pediatrics, *50*:437, 1972.
149. Nelson, J. D., and Koontz, W. C.: Septic arthritis in infants and children: A review of 117 cases. Pediatrics, *38*:966, 1966.
150. Nelson, J. D., Bucholz, R. W., Kusmiesz, H., and Shelton, S.: Benefits and risks of sequential parenteral-oral cephalosporin therapy for suppurative bone and joint infections. J. Pediatr. Orthop., *2*:255, 1982.
151. Newman, J. H.: Review of septic arthritis throughout the antibiotic era. Ann. Rheum. Dis., *35*:198, 1976.
152. Nicholson, J. T.: Pyogenic arthritis with pathological dislocation of the hip in infants. J.A.M.A., *141*:827, 1947.
153. Nitsche, J. F., Vaughan, J. H., Williams, G., and Curd, J. G.: Septic sternoclavicular arthritis with Pasteurella multocida and Streptococcus sanguis. Arthritis Rheum., *25*:467, 1982.
154. Ober, R.: Posterior arthrotomy of the hip joint. Report of five cases. J.A.M.A., *83*:1500, 1924.
155. Obletz, B. E.: Acute suppurative arthritis of the hip in the neonatal period. J. Bone Joint Surg., *42-A*:23, 1960.
156. Obletz, B. E.: Suppurative arthritis of the hip joint in infants. Clin. Orthop., *22*:27, 1962.
157. O'Connor, R. L.: Arthroscopy. Philadelphia, Lippincott, 1977, pp. 93–96.
158. Ogden, J. A.: Pediatric osteomyelitis and septic arthritis: The pathology of neonatal disease. Yale J. Biol. Med., *52*:423, 1979.
159. Orchard, R. A., and Stamp, W. G.: Early treatment of induced suppurative arthritis. Clin. Orthop., *59*:287, 1968.
160. Oronsky, A., Ignarro, L., and Perper, R.: Release of cartilage mucopolysaccharide-degrading neutral protease from human leukocytes. J. Exp. Med., *138*:461, 1973.
161. Ory, E. M., Meads, M., Brown, B., Wilcox, C., and Finland, M.: Penicillin levels in serum and in some body fluids during systemic and local therapy. J. Lab. Clin. Med., *30*:809, 1945.
162. Oyemade, G. A.: Presenting features of septic arthritis of the hip in Nigerian children. Trop. Geogr. Med., *32*:145, 1980.
163. Parker, R. H., and Schmid, F. R.: Antibacterial activity of synovial fluid during therapy of septic arthritis. Arthritis Rheum., *14*:96, 1971.
164. Paterson, D. C.: Acute suppurative arthritis in infancy and childhood. J. Bone Joint Surg., *52-B*:474, 1970.
165. Paterson, D.: Septic arthritis of the hip joint. Etiology, pathology, clinical features and diagnosis. Orthop. Clin. North Am., *9*:135, 1978.
166. Peltola, H., Vahvanen, V., and Aalto, K.: Fever, C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate in monitoring recovery from septic arthritis: A preliminary study. J. Pediatr. Orthop., *4*:170, 1984.
167. Petersen, S., Knudsen, F. U., Andersen, E. A., and Egeblad, M.: Acute haematogenous osteomyelitis and septic arthritis in childhood. A 10-yr review and follow-up. Acta Orthop. Scand., *51*:45, 1980.
168. Phemister, D. B.: Changes in the articular surfaces in tuberculosis and in pyogenic infections of joints. A.J.R., *12*:1, 1924.
169. Phemister, D. B.: The effect of pressure on articular surfaces in pyogenic and tuberculous arthritis and its bearing on treatment. Ann. Surg., *80*:481, 1924.
170. Propst-Proctor, S. L., Dillingham, M. F., McDougall, I. R., and Goodwin, D.: The white blood cell scan in orthopedics. Clin. Orthop., *168*:157, 1982.
171. Pulaski, E. J., and Tubbs, R. S.: Inhibitory effects of kanamycin and diffusion into various body fluids. Antibiot. Med. Clin. Therap., *6*:589, 1959.
172. Rapp, G. F., Griffith, R. S., and Hebble, W. M.: The permeability of traumatically inflamed synovial membrane to commonly used antibiotics. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1534, 1966.
173. Rashkoff, E. S., Burkhalter, W. E., and Mann, R. J.: Septic arthritis of the wrist. J. Bone Joint Surg., *65-A*:824, 1983.
174. Reich, R. S.: Purulent arthritis. J. Bone Joint Surg., *10*:554, 1928.
175. Rhodes, K. H.: Antibiotic management of acute osteomyelitis and septic arthritis in children. Orthop. Clin. North Am., *6*:915, 1975.
176. Riegels-Nielsen, P., and Jensen, J. S.: Septic arthritis of the knee. Five cases treated with synovectomy. Acta Orthop. Scand., *55*:657, 1984.
177. Rigault, P., Lagrange, J., Pouliquen, J. C., Guyonvarch, G., Lewalle, J., and Mullier, J.: La trochanteroplastie: Opération de sauvetage dans les mutilations de la tête et du col du fémur chez l'enfant. Indications, technique et resultats à propos de 10 cas. Rev. Chir. Orthop., *59*:565, 1973.
178. Robinson, S. C.: Bacillus cereus septic arthritis following arthrography. Clin. Orthop., *145*:237, 1979.
179. Rosenberg, D., Baskies, A. M., Deckers, P. J., Leiter, B. E., Ordia, J. I., and Yablon, I. G.: Pyogenic sacroiliitis. An absolute indication for computerized tomographic scanning. Clin. Orthop., *184*:128, 1984.
180. Ross, D. W.: Acute suppurative arthritis of the hip in premature infants. J.A.M.A., *156*:303, 1954.
181. Roy, S., and Bhawan, J.: Ultrastructure of articular cartilage in pyogenic arthritis. Arch. Pathol., *99*:44, 1975.
182. Rubinow, A., Spark, E. C., and Canoso, J. J.: Septic arthritis in a Charcot joint. Clin. Orthop., *147*:203, 1980.
183. Russell, A. S., and Ansell, B. M.: Septic arthritis. Ann. Rheum. Dis., *31*:40, 1972.
184. Ryeen, A. C., Schean, A., and Agell, B. O.: A case of septic arthritis in multiple joints due to Bacteroides fragilis in a patient with rheumatoid arthritis. Acta Orthop. Scand., *49*:98, 1978.
185. Saklatvala, J., and Sarsfield, S. J.: Lymphocytes induce resorption of cartilage by producing catabolin. Biochem. J., *202*:275, 1982.
186. Salter, R. B., Bell, R. S., and Keeley, F. W.: The protective effect of continuous passive motion on living articular cartilage in acute septic arthritis: An experimental investigation in the rabbit. Clin. Orthop., *159*:223, 1981.
187. Salter, R. B., Hamilton, H. W., Wedge, J. H., Tile, M., Torode, I. P., O'Driscoll, S. W., Murnaghan, J. J., and Saringer, J. H.: Clinical application of basic research on continuous passive motion for disorders and injuries of synovial joints: A preliminary report of a feasibility study. J. Orthop. Res., *1*:325, 1984.
188. Samilson, R. L., Bersani, F. A., and Watkins, M. B.: Acute suppurative arthritis in infants and children. The importance of early diagnosis and surgical drainage. Pediatrics, *21*:798, 1958.
189. Schaad, U. B., McCracken, G. H., Jr., and Nelson, J. D.: Pyogenic arthritis of the sacroiliac joint in pediatric patients. Pediatrics, *66*:375, 1980.
190. Schiller, M., Donnelly, P. J., Melo, J. C., and Raff, M. J.: Clostridium perfringens septic arthritis. Report of a case and review of the literature. Clin. Orthop., *139*:92, 1979.
191. Schmidt, D., Mubarak, S., and Gelberman, R.: Septic shoulders in children. J. Pediatr. Orthop., *1*:67, 1981.
192. Schurman, D. J., and Wheeler, R.: Gram negative bone and joint infection: Sixty patients treated with amikacin. Clin. Orthop., *134*:268, 1978.
193. Schurman, D. J., Johnson, B. L., Jr., and Amstutz, H. C.: Knee joint infections with Staphylococcus aureus and micrococcus species. Influence of antibiot-

ics, metal debris, bacteremia, blood, and steroids in a rabbit model. J. Bone Joint Surg., *57-A*:40, 1975.
194. Schurman, D. J., Kajiyama, G., and Nagel, D. A.: Escherichia coli infections in rabbit knee joints. The pharmacological and antibacterial effects of intramuscular antibiotics. J. Bone Joint Surg., *62-A*:620, 1980.
195. Schurman, D. J., Mirra, J., Ding, A., and Nagel, D. A.: Experimental E. coli arthritis in the rabbit. A model of infectious and post-infectious inflammatory synovitis. J. Rheumatol., *4*:118, 1977.
196. Scoles, P. V., and Aronoff, S. C.: Antimicrobial therapy of childhood skeletal infections. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1487, 1984.
197. Scott, J. E., and Harrison, D. H.: Septic arthritis in association with primary lymphoedema. Acta Orthop. Scand., *47*:676, 1976.
198. Severin, E.: Arthrography in sequelae to acute infectious arthritis of the hips of young children. Acta Chir. Scand., *93*:389, 1946.
199. Siffert, R. S.: The effect of the juxta-epiphyseal pyogenic infection on epiphyseal growth. Clin. Orthop., *10*:131, 1957.
200. Singson, R. D., Berdon, W. E., Feldman, F., Denton, J. R., Abramson, S., and Baker, D. H.: "Missing" femoral condyle: An unusual sequela to neonatal osteomyelitis and septic arthritis. Radiology, *161*:359, 1986.
201. Smith, A. DeF.: Treatment of suppurative arthritis of the hip by antibiotics. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:459, 1951.
202. Smith, R. L., and Schurman, D. J.: Comparison of cartilage destruction between infectious and adjuvant arthritis. J. Orthop. Res., *1*:136, 1983.
203. Smith, R. L., and Schurman, D. J.: Bacterial arthritis. A staphylococcal proteoglycan-releasing factor. Arthritis Rheum., *29*:1378, 1986.
204. Smith, R. L., Merchant, T. C., and Schurman, D. J.: In vitro cartilage degradation by Escherichia coli and Staphylococcus aureus. Arthritis Rheum., *25*:441, 1982.
205. Smith, R. L., Schurman, D. J., Kajiyama, G., Mell, M., and Gilkerson, E.: The effect of antibiotics on the destruction of cartilage in experimental infectious arthritis. J. Bone Joint Surg., *69-A*:1063, 1987.
206. Smith, R. T., Platou, E. S., and Good, R. A.: Septicemia of the newborn. Current status of the problem. Pediatrics, *17*:549, 1956.
207. Smith, T.: On the acute arthritis of infants. St. Bart. Hosp. Rep., *10*:189, 1874.
208. Stetson, J. W., DePonte, R. J., and Southwick, W. O.: Acute septic arthritis of the hip in children. Clin. Orthop., *56*:105, 1968.
209. Stewart, I. M., Swinson, D. R., and Hardinge, K.: Pyogenic arthritis presenting as a ruptured popliteal cyst. Ann. Rheum. Dis., *38*:181, 1979.
210. Sullivan, J. A., Vasileff, T., and Leonard, J. C.: An evaluation of nuclear scanning in orthopedic infections. J. Pediatr. Orthop., *1*:73, 1981.
211. Thompson, G. R., Ferreyra, A., and Brackett, R. G.: Acute arthritis complicating rubella vaccination. Arthritis Rheum. *14*:19, 1971.
212. Torg, J. S., and Lammot, T. R.: Septic arthritis of the knee due to Clostridium welchii. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1233, 1968.
213. Torholm, C., Hedstrom, A.-A., Sunden, G., and Lidgren, L.: Synovectomy in bacterial arthritis. Acta Orthop. Scand., *54*:748, 1983.
214. Tuazon, C. U.: Teichoic acid antibodies in osteomyelitis and septic arthritis caused by Staphylococcus aureus. J. Bone Joint Surg., *64-A*:762, 1982.
215. Tucker, J. L., and Tepper, W. R.: Intra-articular penicillin treatment of suppurative arthritis in infants and children. J. Pediatr., *29*:711, 1946.
216. Tuli, S. M., and Mukherjee, S. K.: Excision arthroplasty for tuberculous and pyogenic arthritis of the hip. J. Bone Joint Surg., *63-B*:29, 1981.
217. Viek, P.: Concentration of sodium nafcillin in pathological synovial fluid. Antimicrob. Agents Chemother., p. 379, 1962.
218. Viek, P., and Santangelo, S. C.: Pyarthrosis: A surgical emergency. J. Int. Coll. Surg., *37*:88, 1962.
219. Viggiano, D. A., Garrett, J. C., and Clayton, M. L.: Septic arthritis presenting as olecranon bursitis in patients with rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1011, 1980.
220. Watkins, M. B., Samilson, R. L., and Winters, D. M.: Acute suppurative arthritis. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1313, 1956.
221. Weissman, G., and Spilberg, I.: Breakdown of cartilage protein polysaccharide by lysosomes. Arthritis Rheum., *11*:162, 1968.
222. Weissman, S. L.: Transplantation of the trochanteric epiphysis into the acetabulum after septic arthritis of the hip. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1647, 1967.
223. Wellman, H. N., Siddiqui, A., Mail, J. T., and Georgi, P.: Choice of radiotracer in the study of bone or joint infection in children. Ann. Radiol., *26*:411, 1983.
223a. Westin, G. W.: The stick femur. Paper presented in Chicago, Illinois, 1970.
224. White, H.: Roentgen findings of acute infectious disease of the hip in infants and children. Clin. Orthop., *22*:34, 1962.
225. Whitesides, T. E., and Shufflebarger, H.: Septic dislocation of the hip in infants. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1245, 1971.
226. Wientroub, S., Lloyd Roberts, G. C., and Fraser, M.: The prognostic significance of the triradiate cartilage in suppurative arthritis of the hip in infancy and early childhood. J. Bone Joint Surg., *63-B*:190, 1981.
227. Wiley, J. J., and Fraser, G. A.: Septic arthritis in childhood. Can. J. Surg., *22*:326, 1979.
228. Wilkens, R. M., and Wiedel, J. D.: Septic arthritis of the knee in a hemophiliac. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:267, 1983.
229. Wilson, N. I. L., and DiPaola, M.: Acute septic arthritis in infancy and childhood. 10 years' experience. J. Bone Joint Surg., *68-B*:584, 1986.
230. Wingstrand, H., Egund, N., Lidgren, L., and Sahlstrand, T.: Sonography in septic arthitis of the hip in the child: Report of four cases. J. Pediatr. Orthop., *7*:206, 1987.
231. Wittels, N. P., Donley, J. M., and Burkhalter, W. E.: A functional treatment method for interphalangeal pyogenic arthritis. J. Hand Surg., *9*:894, 1984.
232. Wolff, J. A., Jr., Tuomanen, E. I., and Greenberg, I. D.: Radionuclide joint imaging: Acute rheumatic fever simulating septic arthritis. Pediatrics, *65*:339, 1980.
233. Wood, B. P.: The vanishing epiphyseal ossification center: A sequel to septic arthritis of childhood. Radiology, *134*:387, 1980.

ARTRITIS DE LYME

Le enfermedad de Lyme es causada por la espiroqueta *Borrelia burodorferi* transmitida por la garrapata *Ixodes dammini* (o del ciervo), u otra especie ixodida similar. La artritis constituye la manifestación inicial en la mayor parte de los casos. La infección es endémica en algunas áreas de EE. UU., particularmente en el sur de Nueva Inglaterra, los

estados centrales en la costa del Atlántico, Wisconsin y California. Se la ha descrito en 19 países. La enfermedad mencionada surge en forma característica en el verano y el otoño, período de gran actividad de las garrapatas.

Cuadro clínico

En la mitad de los casos, antes de la artritis aparece un eritema crónico migratorio característico, cuyo aspecto es notale aunque a veces no lo advierte el paciente. La mitad de los niños afectados recordará con precisión haber sido picados por una garrapata. En el 40% de los casos, aproximadamente, suele haber un cuadro prodrómico sistémico que incluye febrícula, rigidez de cuello o cefalea.

La artritis es oligoarticular y por lo común afecta a una o pocas articulaciones grandes. La rodilla es el sitio más común de ataque, y se observa en más del 95% de los casos. Otras articulaciones afectadas son codos, caderas, tobillos, hombros, articulaciones esternoclavicular a interfalángica. La artritis aparece después del eritema crónico o de los síntomas prodrómicos, por lo común en término de meses (aunque la fecha de aparición puede variar desde 1 semana hasta 12 meses).

Asume la forma de hinchazón articular, mayor calor local, dolor a la palpación en la articulación, y dolor espontáneo en los extremos de movimiento. Si el cuadro afecta rodillas, caderas o tobillos, el paciente puede estar de pie y caminar, pero en el miembro inferior afectado se advierte cojera antálgica. Sin embargo, sin tratamiento puede tornarse crónico.

Otros signos clínicos de la enfermedad de Lyme son la meningitis o las secuelas neurológicas en la forma de parálisis nerviosa como la de Bell y afectación cardíaca, en particular defectos de conducción.

Diagnóstico

Los títulos elevados de anticuerpos IgM y IgG contra *B. burgdorferi* corroborarán el diagnóstico de enfermedad de Lyme. Un dato inespecífico es la aceleración de la velocidad de eritrosedimentación. En sus etapas iniciales es importante diferenciar la enfermedad de Lyme de la forma monoarticular u oligoarticular de la artritis reumatoide juvenil, cosa que puede ser difícil. Los ataques de la artritis de Lyme suelen ser breves y desaparecen de manera espontánea, pero los de la artritis reumatoide juvenil no muestran remisión durante un mínimo de 6 semanas. En la artritis de Lyme no se detecta iridociclitis crónica; Tachdjian alguna vez hizo el diagnóstico erróneo de artritis reumatoide juvenil en varios casos de artropatía de Lyme, y recomienda decididamente incluir en la batería diagnóstica para la forma oligoarticular de la artritis reumatoide juvenil, estudios serológicos para descartar enfermedad de Lyme.

La artritis séptica piógena es otra entidad que es necesario diferenciar de la enfermedad de Lyme. En la artritis bacteriana hay dolor agudo en la articulación afectada, que está caliente y roja, y el paciente no puede apoyar el cuerpo en los miembros pélvicos en caso de que haya afectación de rodillas o cadera. En la artritis séptica, los cultivos de líquido sinovial son positivos en el 70% de los casos. El análisis del líquido mencionado por lo común no es muy útil para diferenciar entre las dos entidades, pues en ambas hay leucocitosis y neutrofilia. También en las dos aumenta la velocidad de eritrosedimentación. En caso de duda, hay que tratar la artritis como si fuera séptica, mientras llegan los resultados de estudios serológicos para el diagnóstico de enfermedad de Lyme, que por lo común se obtienen en término de 1 a 2 semanas.

Tratamiento

El tratamiento comprende administrar antibióticos como penicilina o tetraciclina solas. Inicialmente, cuando los síntomas artríticos son leves puede administrarse 50 mg de penicilina ingerible (fenoximetilpenicilina) por kilógramo de peso al día durante 4 semanas. En caso de administrar tetraciclina, su dosis es de 30 mg/kg/día. Si la artritis no mejora con los antibióticos ingeribles o es aguda, se recurrirá a la vía parenteral. Si se administran durante 10 días penicilina G intravenosa o penicilina benzatínica. Los antibióticos evitan o atenúan ataques ulteriores. Es importante administrarlos durante un mes, como mínimo, para llevar a su nivel más bajo el peligro de recidiva con exacerbación de la artritis.

Bibliografía

1. Benach, J. L., Bosler, E. M., Hanrahan, J. P., Coleman, J. L., Habicht, G. S., Bast, T. F., Cameron, D. J., Ziegler, J. L., Barbour, A. G., Burgdorfer, W., Edelman, R., and Kaslow, R. A.: Spirochetes isolated from the blood of two patients with Lyme disease. N. Engl. J. Med., *308*:740, 1983.
2. Bowen, G. S., Griffin, M., Hayne, C., Slade, J., Schulze, T. L., and Parkin, W.: Clinical manifestations and descriptive epidemiology of Lyme disease in New Jersey, 1978 to 1982. J.A.M.A., *251*:2236, 1984.
3. Burgdorfer, W., Barbour, A. G., Hayes, S. F., Benach, J. L., Grunwalt, E., and Davis, J. P.: Lyme disease: A tick-borne spirochetosis? Science, *216*:1317, 1982.
4. Centers for Disease Control: Update: Lyme disease—United States. M.M.W.R., *33*:268, 1984.
5. Craft, J. E., Grodzicki, R. L., and Steere, A. C.: Antibody response in Lyme disease, evaluation of diagnostic tests. J. Infect. Dis., *149*:789, 1984.
6. Cristofaro, R. L., Appel, R. H., Gelb, R. I., and Williams, C. L.: Musculoskeletal manifestations of Lyme disease. J. Pediatr. Orthop., *7*:527, 1987.
7. Culp, R. W., Eichenfield, A. H., Davidson, R. S., Drummond, D. S., Christofersen, M. R., and Goldsmith, D. P.: Lyme arthritis in children. J. Bone Joint Surg., *69-A*:96, 1987.
8. Doughty, R. A.: Lyme disease. Musculoskeletal disease. Pediatr. Rev. *6*:20, 1984.
9. Lawson, J. P., and Steere, A. C.: Roentgenologic findings in Lyme arthritis: Roentgenologic findings. Radiology, *154*:37, 1985.
10. Pachner, A. R., and Steere, A. C.: The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: Meningitis, cranial neuritis and radiculoneuritis. Neurology, *35*:47, 1985.
11. Reik, L., Steere, A. C., Barthenhagen, N. H., Shope, R. E., and Malawista, S. E.: Neurologic abnormalities of Lyme disease. Medicine (Baltimore), *58*:281, 1979.
12. Ross, A. H., and Benach, J. L.: Lyme arthritis in children. Arthritis Rheum. (Suppl.), *26*:S35, 1983.
13. Russell, H., Sampson, J. S., Schmid, G. P., Wilkinson, H. W., and Plikaytis, B.: Enzyme-linked immunosorbent assay and indirect immunofluorescence for Lyme disease. J. Infect. Dis., *149*:465, 1984.
14. Schmid, G. P., Horsley, R., Steere, A. C., Hanrahan, J. P., Davis, J. P., Bowen, G. S., Osterholm, M. T., Weisfeld, J. S., Hightower, A. W., and Broome, C. V.: Surveillance of Lyme disease in the United States. 1982. J. Infect. Dis., *151*:1144, 1985.
15. Steere, A. C., and Malawista, S. E.: Cases of Lyme disease in the United States: Locations correlated with the distribution of Ixodes dammini. Ann. Intern. Med., *91*:730, 1979.
16. Steere, A. C., Broderick, T. F., and Malawista, S. E.: Erythema chronicum migrans and Lyme arthritis. Epidemiologic evidence for a tick vector. Am. J. Epidemiol., *108*:312, 1978.
17. Steere, A. C., Malawista, S. E., Newman, J. H., Spieler, P. N., and Bartenhagen, N. H.: Antibiotic therapy in Lyme disease. Ann. Intern. Med., *93*:1, 1980.
18. Steere, A. C., Brinckerhoff, C. E., Miller, D. J., Drinker, J., Harris, E. D., Jr., and Malawista, S. E.: Elevated levels of collagenase and prostaglandin E2 from synovium associated with erosion of cartilage and bone in a patient with chronic Lyme arthritis. Arthritis Rheum., *23*:591, 1980.
19. Steere, A. C., Gibofsky, A., Patarroyo, M. E., Winchester, R. J., Hardin, J. A., and Malawista, S. E.: Chronic Lyme arthritis: Clinical and immunogenetic differentiation from rheumatoid arthritis. Ann. Intern. Med., *90*:896, 1979.
20. Steere, A. C., Malawista, S. E., Hardin, J. A., Ruddy, S., Askenase, P. W., and Andiman, W. A.: Erythema chronicum migrans and Lyme arthritis: The enlarging clinical spectrum. Ann. Intern. Med., *86*:685, 1977.
21. Steere, A. C., Batsford, W. P., Weinberg, M., Alexander, J., Berger, H. J., Wolfson, S., and Malawista, S. E.: Lyme carditis: Cardiac abnormalities of Lyme disease. Ann. Intern. Med., *93*:8, 1980.
22. Steere, A. C., Green, J., Schoen, R. T., Taylor, E., Hutchinson, G. J., Rahn, D. W., and Malawista, S. E.: Successful parenteral penicillin therapy of established Lyme arthritis. N. Engl. J. Med., *312*:868, 1985.
23. Steere, A. C., Hutchinson, G. J., Rahn, D. W., Sigal, L. H., Craft, J. E., DeSanna, E. T., and Malawista, S. E.: Treatment of the early manifestations of Lyme disease. Ann. Intern. Med., *99*:22, 1983.
24. Steere, A. C., Malawista, S. E., Snydman, D. R., Shope, R. E., Andiman, W. A., Ross, M. R., and Steele, F. M.: Lyme arthritis: An epidemic of oligoarticular arthritis in children and adults in three Connecticut communities. Arthritis Rheum., *20*:7, 1977.
25. Steere, A. C., Grodzicki, R. L., Kornblatt, A. N., Craft, J. E., Barbour, A. G., Burgdorfer, W., Schmid, G. P., Johnson, E., and Malawista, S. E.: The spirochetal etiology of Lyme disease. N. Engl. J. Med., *308*:733, 1983.
26. Steere, A. C., Bartenhagen, N. H., Craft, J. E., Hutchinson, G. J., Newman, J. H., Rahn, D. W., Sigal, L. H., Spieler, P. N., Stenn, K. S., and Malawista, S. E.: The early clinical manifestations of Lyme disease. Ann. Intern. Med., *99*:76, 1983.

ARTRITIS GONOCOCICA

Es causada por la invasión metastásica del gonococo en las articulaciones, por lo común provenientes de uretritis gonorreica reciente o mal tratada. La artritis, que suele surgir 2 a 4 semanas después de la infección inicial, puede ser poliarticular o monoarticular. Los sitios más afectados son rodillas, tobillos, muñecas y articulación esternoclavicular.

La enfermedad suele comenzar con dolores pasajeros en múltiples articulaciones, acompañados de fiebre y malestar generalizado, muy semejante al cuadro que caracteriza el inicio de la fiebre reumática. En unos cuantos días, la infección se manifiesta en una sola articulación, que está caliente, enrojecida, muy dolorosa al tacto, hinchada, tensa y dolorosísima con el movimiento. La inflamación aguda puede diseminarse a los tendones sin bolsas sinoviales vecinas. Por lo común existe el antecedente de infección gonorreica o uretritis concomitante. En los casos más crónicos, la reacción sistémica suele ser mínima y hay afectación de múltiples articulaciones. La artritis gonorreica puede acompañarse de una dermatitis característica[18,20].

Una embarazada puede tener una infección gonocócica primaria en sus vías genitourina-

rias, sin tener síntomas, o éstos ser tan leves que no se identifiquen. La infección de la madre puede transmitirse al hijo. La artritis-dermatitis gonocócica puede manifestarse en la forma de pápulas eritematosas rodeadas por una lesión hemorrágica o vesiculopustulosa antes de la afectación de la piel. En caso de ataque de la piel y las articulaciones se conoce al cuadro como artritis-dermatitis gonocócica (GADS)[22].

El diagnóstico se hace por el estudio bacteriológico del líquido sinovial aspirado y de secreciones de uretra o vagina. El gonococo suele identificarse en los líquidos mencionados, en términos de la primera semana de infección; sin embargo, en el curso de la enfermedad los cultivos del líquido articular son negativos. En casos subagudos o crónicos tienen alguna utilidad en el diagnóstico los métodos de inmunofluorescencia para detectar anticuerpos contra gonococos, y las pruebas de fijación de complemento contra gonococos, y las pruebas de fijación de complemento contra gonococos. La artritis gonorreica debe diferenciarse del síndrome de Reiter, que consiste en una triada de poliartritis, uretritis y conjuntivitis. El síndrome mencionado es raro en la niñez y es una forma de uretritis no gonocócica tal vez de origen viral.

En la artritis gonocócica, la destrucción del cartílago articular es rápida, como lo denota la desaparición del espacio del cartílago mencionado, en las radiografías.

El tratamiento debe ser inmediato, para evitar la destrucción y la lesión permanente de la articulación. La penicilina es específica y muy eficaz en el tratamiento de la artritis gonocócica. Se la administra por vía intramuscular en dosis de dos a tres millones de unidades al día. Se aspira la articulación y lava lo mejor posible con solución salina normal, y después se instilan en su interior 1000 a 50000 unidades de penicilina acuosa. A veces los gonococos son penicilinorresistentes, y en esta situación se administra una sulfamida ingerible junto con la estreptomicina intramuscular. Por lo común no se necesita el drenaje quirúrgico de la articulación (excepto en la cadera). Los cuidados locales de la articulación enferma son semejantes a los que se siguen en la artritis séptica.

Bibliografía

1. Angevine, C. D., Hall, C. B., and Jacox, R. F.: A case of gonococcal osteomyelitis. A complication of gonococcal arthritis. Am. J. Dis. Child., *130*:1013, 1976.
2. Baddeley, P., and Shardlow, J. P.: Antenatal gonococcal arthritis. J. Obstet. Gynaecol. Br. Commw., *80*:186, 1973.
3. Barr, J., and Danielsson, D.: Disseminated gonococcal infections (gonococcal septicemia). *In* Danielsson, D. (ed.): Genital Infections and Their Complications. Stockholm, Almqvist & Wiksell, 1975, pp. 77–84.
4. Barrett-Connor, E.: Gonorrhea and the pediatrician. Am. J. Dis. Child., *125*:233, 1973.
5. Cooperman, M. B.: Gonococcus arthritis in infancy. A clinical study of forty-four cases. Am. J. Dis. Child., *33*:932, 1927.
6. Cooperman, M. B.: End results of gonorrheal arthritis. A review of seventy cases. Am. J. Surg., *5*:241, 1928.
7. Cramolini, G. M., and Litt, I. F.: The pharynx as the only positive culture site in an adolescent with disseminated gonorrhea. J. Pediatr., *100*:644, 1982.
8. Fink, C. W.: Gonococcal arthritis in children. J.A.M.A., *194*:237, 1965.
9. Fitzhugh, A. S., and Nasca, R. J.: Gonococcal arthritis in a two-week-old infant treated by arthrotomy. J. Arkansas Med. Soc., *71*:302, 1975.
10. Gerster, J. C., and Perroud, H.: Joint manifestations of gonorrhea, secondary syphilis and Reiter's syndrome. Rev. Med. Suisse Romande, *98*:103, 1978.
11. Gregory, J. E., Chisom, J. L., and Meadows, A. T.: Gonococcal arthritis in an infant. Br. J. Vener. Dis., *48*:306, 1972.
12. Henderson, R.: Recommended treatment schedules for gonorrhea—1974. Arch. Dermatol., *11*:317, 1975.
13. Holmes, K. K., Count, G. W., and Beaty, H. N.: Disseminated gonococcal infection. Ann. Intern. Med., *74*:979, 1971.
14. Israel, K. S., Rissing, K. B., and Brooks, G. F.: Neonatal and childhood gonococcal infections. Clin. Obstet. Gynecol., *18*:143, 1975.
15. Keiser, H., Ruben, F. L., Wolinsky, E., and Kushner, I.: Clinical forms of gonococcal arthritis. N. Engl. J. Med., *279*:234, 1968.
16. Kleiman, M. B., and Lamb, G. A.: Gonococcal arthritis in a newborn infant. Pediatrics, *52*:285, 1973.
17. Kutscher, E., Southern, P. M., Jr., and Sanford, J. P.: Clinical significance of lincomycin-resistant Neisseria gonorrhoeae. Antimicrob. Agents Chemother., *8*:331, 1968.
18. Lightfoot, R. W., Jr., and Gotschlich, E. C.: Gonococcal disease. Am. J. Med., *56*:327, 1974.
19. Ludivico, C. L., and Myers, A. R.: Survey for immune complexes in disseminated gonococcal arthritis-dermatitis syndrome. Arthritis Rheum., *22*:19, 1979.
20. Moen, F.: Gonorrheic arthritis and Reiter's syndrome. Tidsskr. Nor. Laegeforen., *97*:1638, 1977.
21. Nazarian, L. F.: The current prevalence of gonococcal infections in children. Pediatrics, *39*:372, 1967.
22. Nussbaum, M., Scalettar, H., and Shenker, I. R.: Gonococcal arthritis-dermatitis (GADS) as a complication of gonococcemia in adolescents. Clin. Pediatr., *14*:1037, 1975.
23. Ogiela, D. M., and Peimer, C. A.: Acute gonococcal flexor tenosynovitis—case report and literature review. J. Hand Surg., *6*:470, 1981.
24. Rubinow, A.: Septic arthritis of the hip caused by Neisseria gonococcae. Clin. Orthop., *181*:115, 1983.
25. Rytter, M., and Gast, W.: Diagnosis and therapy of the extragenital manifestations of gonorrhea. Z. Gesamte Inn. Med., *35*:304, 1980.
26. Sharp, J. T.: Editorial: Gonococcal infection and arthritis. Arthritis Rheum., *17*:511, 1974.
27. Siefert, M. H., Miller, A. C., and Warin, A. P.: Benign gonococcal arthritis with cutaneous lesions. Ann. Rheum. Dis., *32*:392, 1973.
28. Starck, V.: Complications of gonorrhea. Nord. Med., *76*:811, 1966.
29. Svanbom, M., Bengtsson, E., Strandell, T., and Tan-

veall, G.: Benign gonococcemia with skin lesions and arthritis. Scand. J. Infect. Dis., 2:191, 1970.
30. Tindall, E. A., Adams, J., Yulich, J., and Bergin, J.: Gonococcal osteomyelitis complicating septic arthritis. J.A.M.A., 250:2671, 1983.
31. Wolff, C. B., Goodman, H. V., and Vahrman, J.: Gonorrhea with skin and joint manifestations. Br. Med. J., 2:271, 1970.

ARTRITIS TUBERCULOSA

La tuberculosis de huesos y articulaciones es una inflamación granulomatosa causada por *Mycobacterium tuberculosis*. Es un proceso localizado y destructivo, por lo común hematógeno, que proviene de un foco primario como serían ganglios linfáticos peribronquiales o mesentéricos infectados. La infección puede ser de tipo humano o bovino. En países en que se consume extensamente leche cruda, es común la transmisión de tipo bovino, en tanto que en zonas en que se pasteuriza la leche y hay un control rígido de los hatos lecheros, el tipo bovino es muy raro y es más común el humano.

La incidencia de tuberculosis ha disminuido notablemente en los últimos 30 años al contarse con fármacos antifímicos y el cumplimiento de medidas estrictas de salud pública, como la pasteurización y la notificación y aislamiento de personas con tuberculosis activa. No hace muchos años, la tuberculosis constituía la enfermedad más frecuente del esqueleto, cosa que por desgracia aún es válida en algunas regiones del mundo. Incluso en países desarrollados económicamente aún es frecuente. La tuberculosis de huesos y articulaciones es más común en niños, aunque puede afectar a personas de cualquier edad.

Cuadros patológicos

La articulación puede ser invadida por el bacilo de la tuberculosis, por una infección hematógena directa de la membrana sinovial (tuberculosis sinovial), o por diseminación indirecta desde un foco en un hueso vecino, como sería en la metáfisis o epífisis. La osteomielitis tuberculosa se caracteriza por destrucción de hueso con mínima o nula tendencia a la formación de hueso nuevo. El foco tuberculoso en el hueso se disemina por destrucción centrífuga cada vez más intensa desde el hueso vecino, para penetrar por último en la articulación. La membrana sinovial reacciona en primer lugar por secreción excesiva de líquido y más tarde por proliferación, engrosamiento "siembra" en su superficie interna con tubérculos, y fibrosis en su cara externa (fig. 4-11).

El tejido de granulación tuberculosa pronto cubre el cartílago articular hialino en la forma de pannus, que termina por destruir el cartílago articular y el hueso subcondral. La destrucción de las superficies articulares es más extensa en la periferia, en áreas en que las granulaciones tuberculosas afectan la membrana sinovial.

Al evolucionar la enfermedad, se producen cantidades cada vez mayores de material caseoso necrótico y exudado tuberculoso. Pronto, al aumentar la presión intraósea o intraarticular, se perforará la cortical ósea o la cápsula articular, y se formarán los llamados "abscesos fríos", porque en ellos no existen signos de inflamación aguda. Los abscesos se propagan al disecar planos tisulares entre músculos o entre vainas de músculos, y son limitados por la aponeurosis profunda. Al aumentar la tensión se perfora esta última y el absceso se abre al plano subcutáneo. Una pared fibrosa gruesa recubre el absceso tuberculoso que contiene suero, tejido necrótico caseoso, bacilos tuberculosos y leucocitos en degeneración. El foco original sigue activo y en caso de no emprender tratamiento, los abscesos se romperán al exterior a través de la piel para formar fístulas y los resultados son la inevitable infección secundaria con bacterias piógenas y la destrucción completa de la articulación afectada.

Cuadro clínico

La artritis tuberculosa tiene comienzo insidioso y en el 90% de los casos suele ser monoarticular.

De manera típica, el aspecto del niño es de enfermedad, muestra fatiga fácil y pérdida ponderal neta. A veces se obtiene el antecedente familar de tuberculosis o el antecedente médico de adenitis cervical o pleuritis.

Si la lesión está en el miembro pélvico, por ejemplo, en la cadera, el síntoma inicial puede ser claudicación leve, por molestias. La articulación mostrará rigidez y pronto surgirán los "llantos nocturnos"; la irritación por el cuadro clínico es poco importante, y por ello

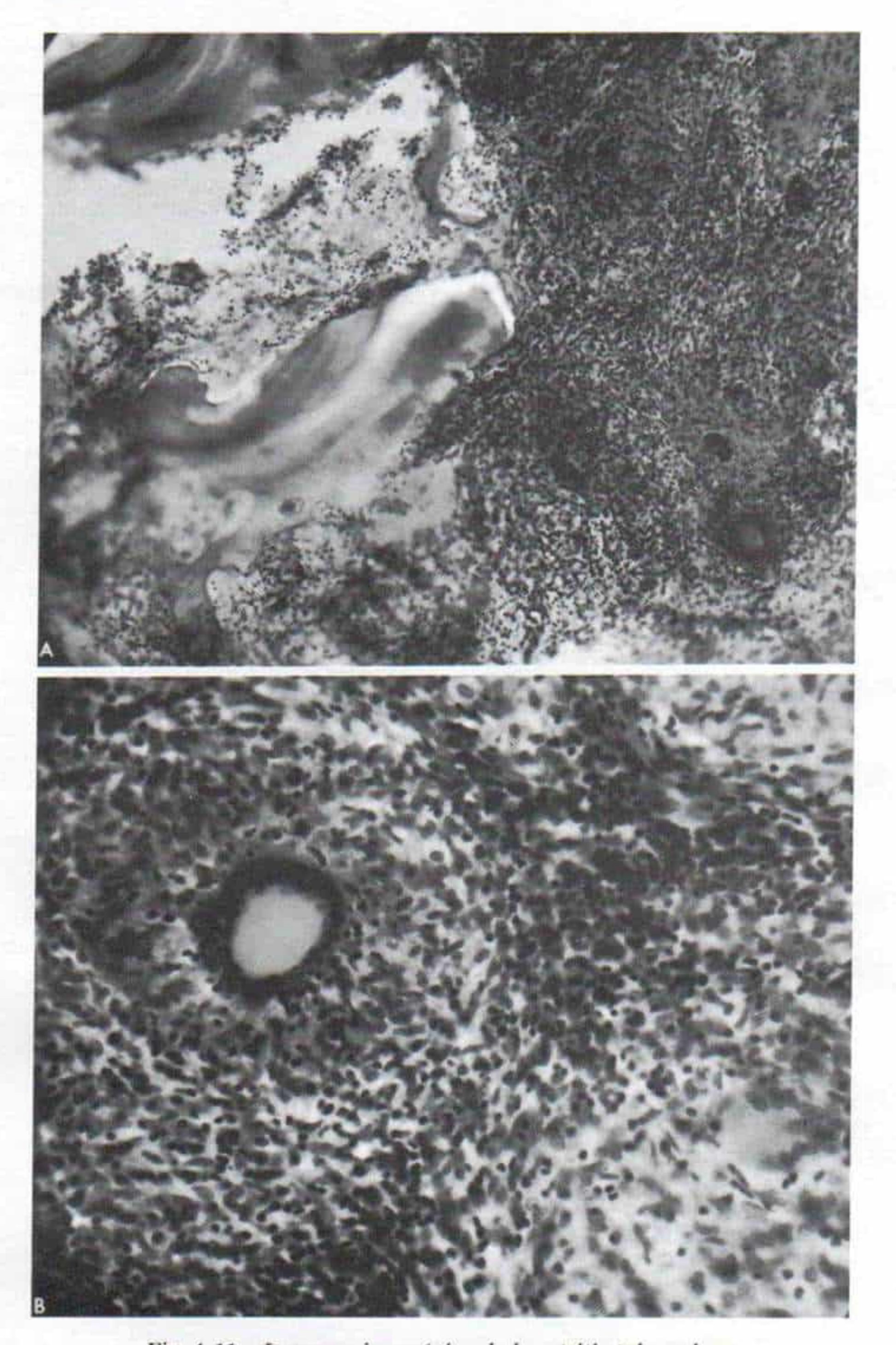


Fig. 4-11. Imagen microscópica de la artritis tuberculosa.

A, × 100. **B**, × 250. Tinción de hematoxilina y eosina. Se advierten las células gigantes de Langhans y la inflamación granulomatosa.

el espasmo muscular protege la zona afectada en forma bastante satisfactoria durante el día, pero cuando el niño duerme cesa la acción protectora de los músculos y al moverse se produce dolor y con él llanto.

Los signos físicos locales varían con la ar-

ticulación afectada. El sitio más común es la columna vertebral y le siguen en orden de frecuencia caderas, rodillas, tobillos, sacroiliacas, hombros y carpo. En la espondilitis tuberculosa, uno de los signos iniciales es el dorso doloroso o rígido. El niño camina con una marcha de protección en que conserva el dorso en hiperextensión y apoya poco los pies. La cifosis típica aparece conforme evoluciona la destrucción ósea y hay colapso de los cuerpos vertebrales. Si no se frena la enfermedad durante largo tiempo, pueden reconocerse los "abscesos fríos" en la forma de un absceso del psoas por una lesión en la columna lumbar.

En las articulaciones superficiales, como la rodilla o el codo, el engrosamiento y el derrame sinoviales asumen la forma de hinchazón o agrandamiento laxo, signo que puede ser difícil de detectar en las articulaciones pro-

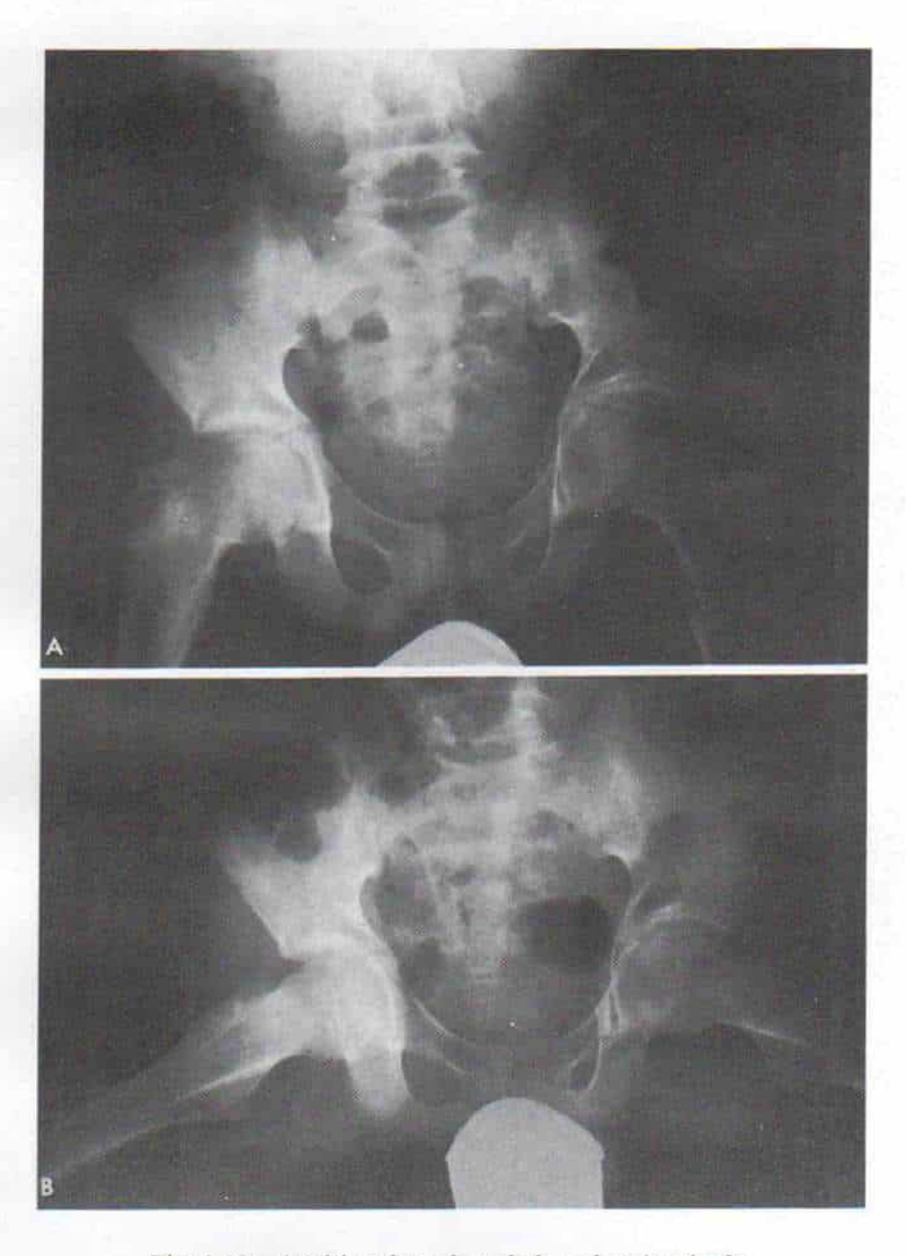


Fig. 4-12. Artritis tuberculosa de la cadera izquierda.

La radiografía señala atrofia ósea regional.

fundas como la coxofemoral. Por lo común no se observan calor y rubor locales, y el dolor a la palpación es mínimo. La atrofia muscular suele ser grande y por lo común aparece desde las etapas tempranas. El movimiento articular suele ser limitado y el incremento térmico por lo común no es grande.

Signos radiográficos

Los primeros signos radiográficos son atrofia regional de hueso, hinchazón de tejidos blandos y distensión capsular (fig. 4-12), y se deben a la sinovitis y son inespecíficos. Por norma, la descalcificación ósea en la artritis tuberculosa es extensa, y abarca 3 a 5 cm desde la articulación.

El espacio interarticular se ensancha y se conserva hasta el final del curso de la enfermedad. La destrucción del cartílago hialino por el tejido de granulación tuberculosa es lenta. Al final, al evolucionar el trastorno se angostará poco a poco el espacio radiológico correspondiente al cartílago articular; ello es diferente de lo observado en la artritis supurada, en la cual desde los comienzos de la enfermedad se destruye el cartílago mencionado y hay angostamiento del espacio interarticular.

En articulaciones como la coxofemoral en que hay adaptación precisa y congruente de las superficies articulares, el cartílago hialino muestra erosión por el tejido de granulación tuberculoso en la periferia, y hay poco o nulo contacto o presión (fig. 4-13). En articulaciones con incongruencia de las superficies articulares, como el caso de la rodilla, hay distribución difusa de las zonas sin contacto, y el tejido de granulación tuberculosa destruye el cartílago articular en las zonas mencionadas, en sitios centrales o periféricos.

La destrucción ósea también a veces aparece en las epífisis o metáfisis en la forma de áreas de radiolucidez en las cuales ha desaparecido la estructura trabecular normal del hueso. En la tuberculosis sinovial primaria, la infección se disemina desde la articulación hasta el hueso subcondral de la epífisis contigua; por tal motivo, el patrón de destrucción suele ser periférico y aparece en zonas sin contacto. Si el ataque articular es consecuencia de un foco tuberculoso en la epífisis o en la metáfisis, las áreas de destrucción ósea pueden estar en cualquier parte, y no seguir una distribución periférica en las porciones



Fig. 4-13. Artritis tuberculosa de la cadera izquierda.

Es visible la erosión del cartílago articular hialino.

sin contacto. En la artritis tuberculosa, si hay afectación de los extremos de ambos huesos de la articulación, los focos destructivos por lo común están directamente en aposición.

La formación relativa de hueso nuevo no aparece de manera característica en las primeras fases de la artritis tuberculosa y solamente surge a finales de las etapas de cicatrización. A veces se identifican secuestros.

Si la artritis tuberculosa no es tratada, al final presentará erosión todo el cartílago articular y habrá destrucción amplia del hueso subyacente, con lo que surgirá una deformidad importante de la articulación (fig. 4-14). Los abscesos por lo común se forman en los inicios de la espondilitis tuberculosa, en la forma de cúmulos de material gaseoso y pus en zonas paravertebrales o en el psoasiliaco.

Datos de laboratorio

Los signos generales en estudios de laboratorio corresponden a los de una enfermedad crónica. La anemia hipocrómica es frecuente. El número de leucocitos puede ser normal o haber moderado incremento de ellos. Casi siempre hay aceleración de la velocidad de eritrosedimentación, y una prueba cutánea positiva a la tuberculina. La norma son los signos coexistentes de tuberculosis en vísceras, como en pulmones, riñones y ganglios linfáticos, como lo demuestran los signos de la radiografía de tórax, la pielografía intravenosa y la placa simple de abdomen.

El líquido sinovial incluye un mayor número de leucocitos, incremento de la cantidad de glucosa, y coágulo de mucina insatisfactorio. El número de leucocitos es de 20000 células por milímetro cúbico, en promedio, aunque puede variar de 3000 a 100000 células. En el recuento diferencial se advertirá un predominio de polimorfonucleares (60%), con 20% de linfocitos y 20% de monocitos. En el estudio microscópico del sedimento del líquido articular pueden observarse bacilos tuberculosos. Un dato muy útil en el diagnóstico diferencial es la disminución notable o la ausencia de glucosa en el líquido sinovial. Los estudios por cultivo y las sinoculaciones



Fig. 4-14. Tuberculosis del hombro derecho, en que se observa extensa destrucción de hueso.

del cobayo mostrarán positividad respecto a la presencia de bacilo de tuberculosis.

El diagnóstico también es confirmado por el estudio histológico del tejido sinovial obtenido por la artrotomía exploratoria, o por biopsia de ganglios linfáticos regionales agrandados.

Tratamiento

En el pasado, el tratamiento consistía en reposo en cama, quizá de varios años, inmovilización de la región afectada, por medio de un enyesado, en tracción, o en un armazón. Después, cuando la lesión comenzaba a curar como resultado de la acción de las defensas inmunológicas del paciente, se fusionaba en posición funcional el segmento lesionado de la columna o la articulación afectada, método considerado como el último recurso para detener la enfermedad.

En la actualidad, el diagnóstico temprano o el empleo de antifímicos ha mejorado radicalmente el pronóstico de la artritis tuberculosa. La función articular se salva por medio de la ablación del foco de infección, a lo que sigue administración duradera de antituberculosos, con lo cual han disminuido notablemente las posibilidades de recidiva.

El tratamiento comprende medidas médicas generales, quimioterapia, medidas ortopédicas conservadoras locales, y cirugía.

Medidas médicas generales. Comprenden el reposo en cama y una dieta nutritiva y equilibrada que contenga cantidades adecuadas de proteínas, minerales y vitaminas. Es esencial una actitud amable y optimista para dar apoyo psicológico positivo al niño. El plan permite el trabajo escolar, y en grado limitado, las actividades corrientes de la vida diaria.

Fármacos antituberculosos. La meta de la quimioterapia en la tuberculosis es lograr la esterilización de la lesión tuberculosa. De los quimioterápicos con que se cuenta, los más usados y que sirven como "estándar" son la hidracida del ácido nicotínico (isoniacida) (INH), y la rifampicina. En la tuberculosis de huesos y de articulaciones, en cualquier caso en que se prevea resistencia a la acción de la isoniacida se agrega un tercer fármaco en los primeros 2 meses. En los niños, tal elección recaería en piracinamida, estreptomicina y etambutol. (Cuando los niños han adquirido microorganismos de adultos extranjeros, la incidencia de resistencia a la isoniacida puede llegar al 15%.) Otros medicamentos con eficacia tuberculosa son kanamicina, capreomicina, étionamida, cicloserina, y se usan solamente en sujetos infectados con cepas resistentes de bacilos tuberculosos.

La farmacoterapia debe durar de 9 a 12 meses. En las primeras 4 a 8 semanas del régimen se administran diariamente INH y rifampicina. La dosis total diaria del primer fármaco es de 10 a 20 mg por kg de peso, según la gravedad de la infección. La dosis total diaria no debe exceder de 300 miligramos. La dosis diaria de rifampicina es de 10 a 15 mg por kg de peso corporal, con un máximo diario de 60 miligramos. El tercer producto que se administrará diariamente puede ser piracinamida (dosis diaria de 15 a 30 mg por kg de peso corporal, con un máximo de 2 g) o etambutol (dosis diaria total de 15 a 25 mg por kg de peso corporal, con un máximo de 2.5 g). La estreptomicina debe reservarse para casos especiales, dado que surge con rapidez resistencia a ella por parte del bacilo tuberculoso, y entre sus complicaciones tóxicas están trastornos laberínticos y sordera. Los antibióticos se administran por inyeccion intramuscular con una dosis diaria total de 20 a 40 mg por kg de peso, y el total diario no debe exceder de 1 g.

Después de este lapso inicial de 4 a 8 semanas a base de tres fármacos al día, se administran dos veces por semana una combinación de isoniacida y rifampicina. La dosis total, dos veces por semana, de isoniacida, es de 20 a 40 mg por kg de peso (máximo, 900 mg) y la rifampicina es de 10 a 20 mg por kg de peso, con un máximo de 600 mg. En lo que toca al tercer fármaco, la dosis bisemanal de piracinamida es de 50 a 70 mg por kg de peso y la del etambutol, 50 mg por kg de peso.

La rifampicina y la isoniacida se administran por vía oral, pero también puede aplicarse por vía parenteral si el sujeto vomita. Se cuenta con tabletas de isoniacida (50 mg, 100 mg y 300 mg) y con el jarabe (50 mg por 50 ml). La rifampicina se expende en cápsulas (150 y 300 mg) y en jarabe (se formula a partir de las cápsulas, y tiene 10 mg por ml). La piracinamida se expende en tabletas de 500 mg y el etambutol en tabletas de 100 mg y 400 mg.

Las reacciones adversas y tóxicas de la isoniacida son incremento leve del nivel de enzimas hepáticas, hepatitis, neuritis periférica y reacciones alérgicas; las de la rifampicina son el impartir color naranja a secreciones y orina; náuseas, vómitos, hepatitis, reacciones febriles y trombocitopenia. La piracinamida puede causar hiperuricemia y es hepatotóxica. El etambutol causa neuritis óptica (reversible), disminución de la agudeza visual, menor discriminación de colores rojo y verde, perturbación de vías gastrointestinales y reacciones alérgicas.

En el curso de la quimioterapia antituberculosa pueden surgir de manera espontánea mutantes farmacorresistentes. La respuesta al tratamiento debe vigilarse con gran cuidado por medios clínicos, y con estudios radiográficos y de laboratorio apropiados.

Cuidado conservador local. La articulación afectada debe someterse a reposo en posición funcional tan pronto se sospeche el diagnóstico. El tipo de protección utilizada depende de la articulación, y si la enfermedad afectó la cadera, rodillas, se aplica tracción combinada de Russell; en el hombro puede usarse tracción de Dunlap modificada, y si hay ataque de codo, carpo o tarso, un enyesado bivalvo. Varias veces al día, el sujeto hará ejercicios activos y pasivos suaves, para conservar y mejorar el arco de movimiento de la articulación afectada.

Medidas quirúrgicas: sinovectomía y raspado. A menudo, cuando se corrobora el diagnóstico de artritis tuberculosa, el proceso patológico ha avanzado demasiado y el ataque sinovial es extenso. Después de un lapso preliminar de quimioterapia de 4 a 6 semanas, se practica sinovectomía con ablación del tejido granulomatoso tuberculoso. Si hay afectación ósea, los focos tuberculosos de epífisis y metáfisis se raspan bajo control radiográfico, teniendo gran cuidado de no lesionar la lámina de crecimiento. Con una torunda húmeda se elimina suavemente el sannus, que cubre el cartílago articular blando. El torniquete se quita antes del cierre, para la hemostasia. La incisión se cierra en forma primaria y el miembro se vuelve a colocar en tracción o en el enyesado bivalvo. Tan pronto el paciente se siente cómodo, se reinician los ejercicios para ampliar el arco de movimiento de la articulación afectada.

En el potsoperatorio, por lo común se advierte mejoría impresionante en el estado general del paciente. Se normalizan la temperatura y la velocidad de eritrosedimentación; mejora el apetito del niño y comienza a ganar peso. A su vez, la articulación inflamada muestra notable mejoría; disminuyen a muy corto plazo el engrosamiento y el derrame sinoviales, desaparece el espasmo muscular, mejora el arco de movimiento articular y comienzan a reosificarse las zonas radiolúcidas de destrucción ósea.

La protección de la articulación afectada se continúa durante 3 meses, como mínimo, y los antituberculosos se administran durante 12 a 18 meses después de la operación.

La artrodesis de una articulación aún puede estar indicada si hay gran deformidad con destrucción del cartílago articular y del hueso. Por detalles técnicos, convendría que el lector consultara la abundante literatura sobre el tema*. En el pasado se utilizaban métodos de fusión extraarticular para no abrir una zona infectada, pero con los quimioterápicos eficaces ya no se necesitan.

Tuberculosis de la columna

La tuberculosis de la columna fue descrita originalmente por Percivall Pott como una deformidad cifótica dolorosa acompañada de paraplejía[162], y desde esa fecha se conoce al cuadro como mal de Pott. La espina es el sitio más común de la tuberculosis esquelética y comprende el 50% de los casos. La enfermedad puede afectar cualquier nivel de la columna, pero lo hace con mayor frecuencia en la porción baja de la región dorsal. En orden decreciente de frecuencia, le siguen las regiones lumbar, dorsal superior, cervical y sacra.

En el pasado, la espondilitis tuberculosa era una enfermedad de la niñez temprana, y afectaba por lo común entre los 3 y 5 años de edad. Sin embargo, en fecha reciente, al mejorar la salud pública, ha cambiado la incidencia por edades y se observa afectación más frecuente de los adultos.

La espondilitis tuberculosa justifica que se la considere de modo individual, por algunas

* Véanse las referencias: 4-7, 9, 14, 16, 19, 20, 36, 41, 57, 72, 81, 82, 95-97, 114, 124, 171, 194, 219.

diferencias considerables entre ella y la artritis tuberculosa de los miembros*.

Cuadro patológico. El foco de infección por lo común se presenta inicialmente en la porción esponjosa del cuerpo vertebral y sólo en contadas ocasiones en el arco neural posterior, la hapófisis transversa, o en plano subperióstico hasta el ligamento longitudinal anterior por delante del cuerpo vertebral (fig. 4-15). La zona de infección poco a poco se agranda y disemina para abarcar dos o tres vértebras adyacentes, por extensión debajo del ligamento longitudinal anterior o de manera directa, a través del disco invertebral. A veces hay múltiples focos de afectación separados por vértebras normales, o la infección puede diseminarse a vértebras distantes, por los abscesos paravertebrales.

Los cuerpos vertebrales pierden su potencia mecánica como consecuencia de la destrucción progresiva bajo la fuerza del peso corporal y al final surge el colapso, pero las articulaciones intervertebrales y el arco neural posterior están intactos; de este modo, se produce una deformidad cifótica "ondulada" cuya intensidad depende de la magnitud de la destrucción, el nivel de la lesión, y el número de vértebras afectadas. En la región torácica, la cifosis es más notable por la curvatura dorsal normal; en el área lumbar es moderada, por la lordosis lumbar normal, gracias a la cual gran parte del peso corporal es transmitido en sentido posterior, y el colapso es parcial; en la columna cervical, el colapso es mínimo si es que aparece, dado que gran parte del peso lo reciben las apófisis articulares.

La cicatrización se hace por medio de fibrosis gradual y calcificación del tejido tuberculoso granulomatoso. Al final, dicho tejido se osifica y de ello resulta anquilosis de las vértebras colapsadas.

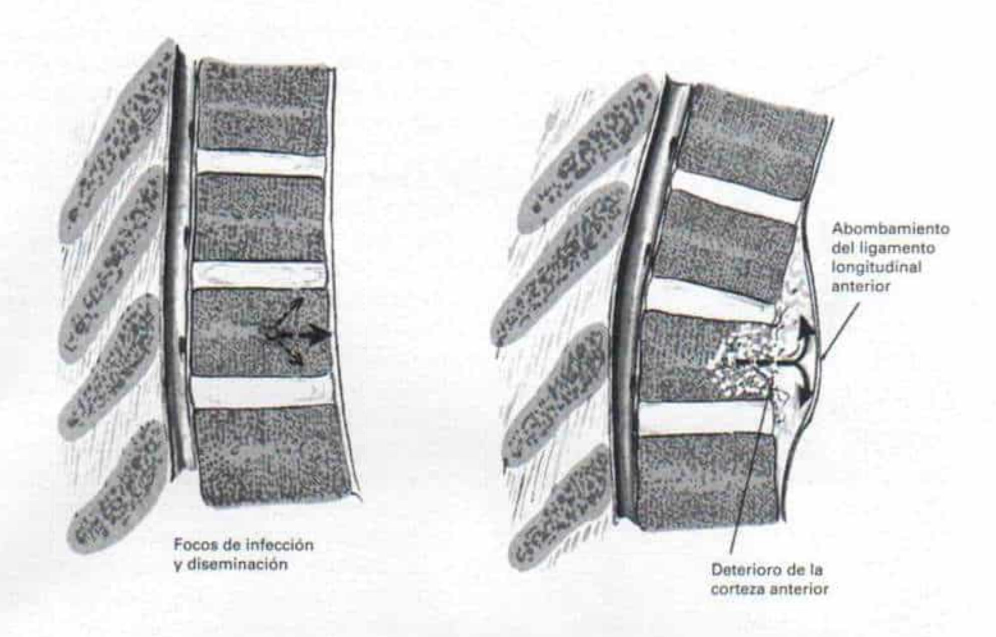
En casi todos los casos hay *formación de abscesos* paravertebrales. Con el colapso del cuerpo vertebral, salen a través de la corteza ósea el tejido de granulación tuberculoso, sustancia caseosa y hueso necrótico, y médula ósea, y se acumulan detrás del ligamento longitudinal anterior. Dichos abscesos fríos gravitan por los planos aponeuróticos y pueden manifestarse en el exterior a cierta distancia del sitio de la lesión original (fig. 4-16). En la región lumbar, el absceso gravita por la vaina aponeurótica del psoas, y por lo común se orienta al interior de la ingle, exactamente por debajo del arco crural. En la región torácica, el ligamento longitudinal limita el absceso, que en la radiografía asume la forma de una sombra radioopaca fusiforme, a nivel de la vértebra afectada, un poco por debajo de ella; si está a gran tensión puede romperse y pasar al mediastino, en donde puede quedar tabicado y formar un tipo de absceso paravertebral "en nido de pájaro". A veces, un absceso torácico puede llegar a la pared anterior del tórax en el área paraesternal, al transcurrir por los vasos intercostales. La aponeurosis prevertebral limita el absceso cervical, el cual puede romperse y su contenido pasar a la zona retrofaríngea, o gravitar en sentido lateral en cada lado del cuello.

La paraplejía es resultado de compresión de la médula por el absceso, por la masa caseosa de granulación, o por el borde posterior del disco intervertebral o el borde de hueso, que sobresale. Otros factores contribuyentes pueden ser la trombosis de los vasos locales y el edema de la médula. Aparece con mayor frecuencia en la región media o superior del dorso, sitio en el cual la cifosis es más notable, el conducto raquídeo es más angosto, y la médula espinal es relativamente grande. En la literatura sobre el tema se ha descrito que aparece en 6 a 25% de los casos publicados, pero en fecha reciente con el diagnóstico temprano y el tratamiento eficaz, ha disminuido notablemente tal cifra.

Cuadro clínico. El comienzo del mal de Pott suele ser insidioso y de evolución lenta. Los síntomas iniciales son vagos y comprenden malestar generalizado, fatiga fácil, inapetencia y pérdida de peso, y el desgano del niño para jugar fuera del hogar. Puede haber fiebre en la tarde o en la noche, y la dorsalgia es mínima, y puede mostrar radiación segmentaria.

El espasmo muscular en la región afectada de la columna es un dato constante y la columna está rígida. Cuando la persona trata de tomar un objeto en el suelo, flexiona cadera y rodillas, pero la columna la conserva en extensión (fig. 4-17). Hay limitación

* Véanse las referencias: 2, 8, 11, 16, 23, 26, 30, 31, 33, 37, 39, 40, 45-49, 52, 59, 61, 62. 70, 72, 74, 76, 78, 88, 94, 97, 103, 106, 107, 109, 141, 144, 153, 166, 170, 172, 175, 177, 178, 181, 187-198, 200, 208, 209, 212, 214.



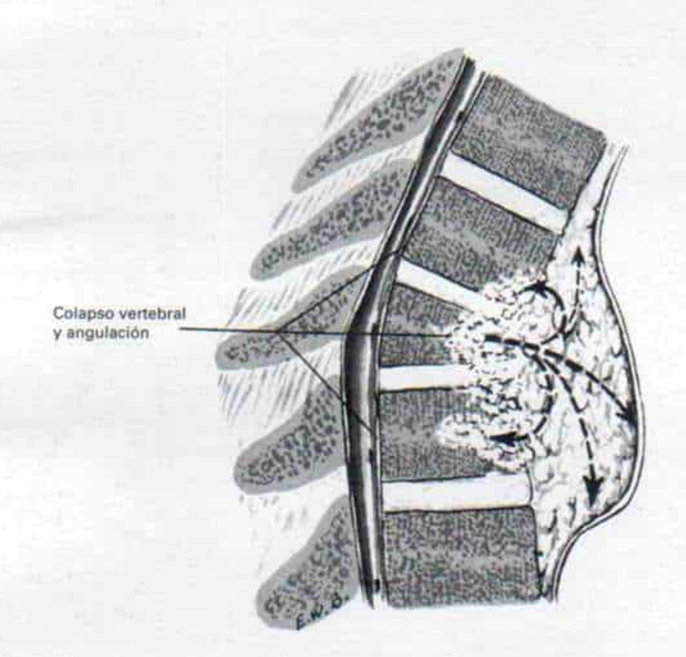


Fig. 4-15. Patogenia de la espondilitis tuberculosa.

del movimiento de la columna en todas direcciones. El espasmo de los músculos paravertebrales en la región lumbar también es producido por la hiperextensión pasiva de las caderas con la persona en decúbito ventral, posición que también estira el músculo psoasiliaco que está en espasmo y contractura, por el absceso en su vaina.

La cifosis en la región dorsal puede ser el primer signo observable, y conforme se agravan, las costillas se "acercarán" y surgirá una deformidad de tórax en "barril". Si la

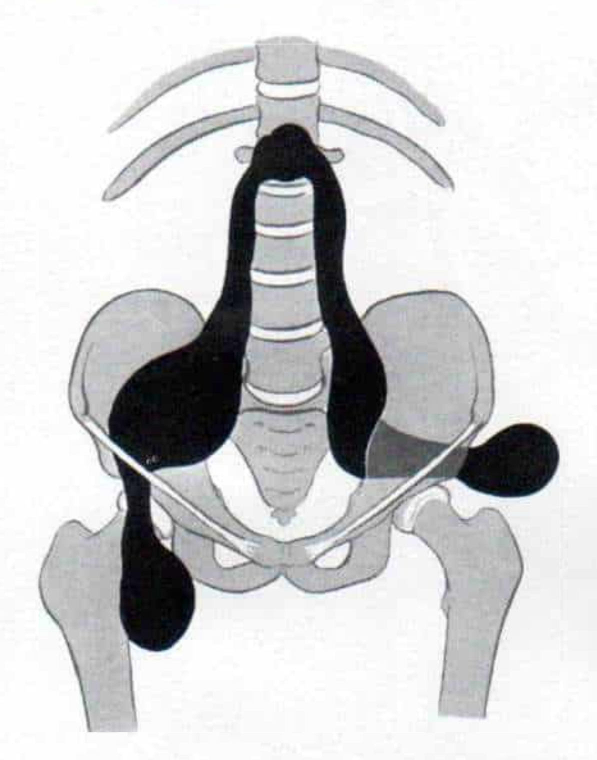


Fig. 4-16. Formación de abscesos en la enfermedad de Pott.

Esquema de los trayectos que puede seguir un absceso tuberculoso que nace de la columna dorsolumbar. (Con autorización de Calott.)

lesión está en la columna cervical o lumbar, el dato inicial es el aplanamiento de la lordosis normal.

Con la percusión o la presión suave sobre las apófisis espinosas de las vértebras afectadas, suele aparecer dolor. El absceso puede palparse en la forma de una masa fluctuante en la ingle, la fosa iliaca, el plano retrofaríngeo o en un lado del cuello, según el nivel de la lesión.

La marcha del niño con enfermedad de Pott es peculiar y refleja la rigidez "protectora" de la columna. Sus pasos son cortos, como si tratara de evitar cualquier sacudida del dorso. En la tuberculosis de la columna cervical sostiene el cuello en extensión y apoya la cabeza con una mano debajo del mentón y la otra sobre el occipucio. Si el absceso está en el área lumbodorsal y existe un absceso en el psoas, el niño caminará con las rodillas y cadera en flexión, y "apoyará" la columna al colocar las manos sobre los muslos. En caso de paraplejía, habrá espasticidad en extremidades pélvicas e hiperreflexia de tendones profundos, marcha espástica, debilidad motora de grado variable y alteraciones de las regiones vesical y anorrectal.

Cuadro radiográfico. En la espondilitis tuberculosa, los signos radiográficos son sugerentes, pero no patognomónicos. Además de las proyecciones anteroposterior y lateral comunes, de la columna, se utilizan tomografías lineal y computadorizada y resonancia magnética nuclear, para definir con mayor detalle las alteraciones de huesos y columna vertebral. También en el estudio radiográfico del paciente sospechoso de tuberculosis, se practican radiografías de tórax y un pielograma endovenoso para descartar otros focos de enfermedad sistémica.

El cuerpo vertebral muestra los cambios iniciales, entre los que destacan rarefacción con pérdida de su patrón trabecular, y "veladura". Pronto el cuerpo vertebral se expande y sus bordes pierden su nitidez. Con la destrucción progresiva hay colapso del cuerpo mencionado (figs. 4-18 y 4-19). El espacio del disco intervertebral se angosta y más tarde se oblitera. Pueden surgir desde fecha muy temprana abscesos paraespinales que asumen

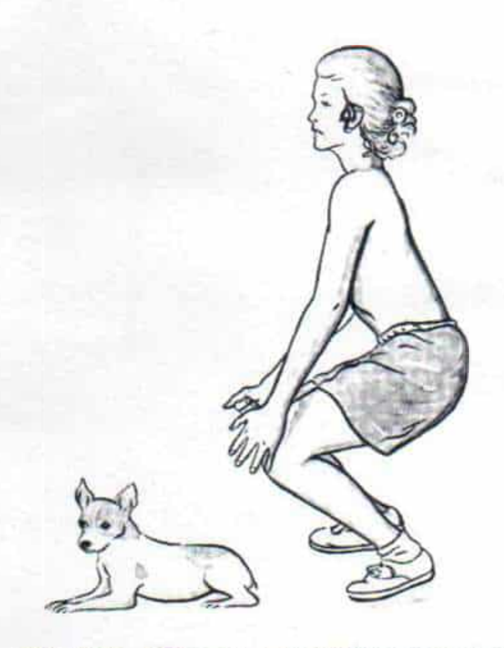


Fig. 4-17. Niña con espondilitis tuberculosa.

Al tratar de levantar un objeto del suelo, la niña conserva la columna en extensión (por la rigidez de ella), y flexiona caderas y rodillas.

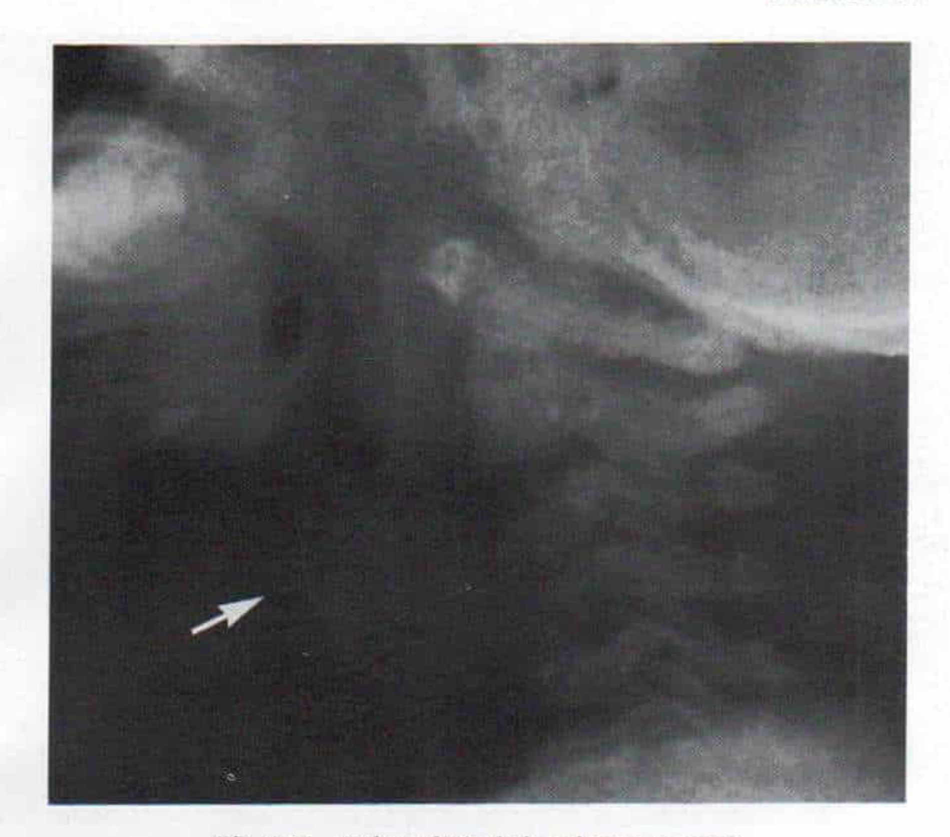


Fig. 4-18. Tuberculosis de la columna cervical.

Es notable la destrucción de la cuarta vértebra cervical y el absceso retrofaríngeo.

la forma de sombras fusiformes o redondeadas, con la densidad del agua.

En el diagnóstico diferencial habría que incluir la espondilitis supurada, la leucemia, la enfermedad de Hodgkin, el granuloma eosinófilo, el quiste aneurismático de hueso y el sarcoma de Ewing, y todos estos cuadros pueden destruir y colapsar el cuerpo vertebral, angostar y obliterar los espacios de los discos intervertebrales y producir tumefacción de tejidos blandos pararraquídeos.

La enfermedad de Scheuermann es fácil de diferenciar porque en ella no hay rarefacción de los cuerpos vertebrales, excepto en los ángulos superior e inferior de su porción anterior, y no se forman abscesos pararraquídeos.

Tratamiento. Tan pronto se sospecha el diagnóstico de espondilitis tuberculosa se hace reposar al enfermo en cama y se protege su columna en extensión por medio de un enyesado corporal bivalvo que debe incluir las caderas si hay afectación de la columna lumbar. Es indispensable inmovilizar la columna en el enyesado o en una férula de plástico, pues evita el movimiento y disminuye la posibilidad de agravar la compresión y la deformidad.

La quimioterapia se emprende inmediatamente. Después de 4 a 6 semanas de tratamiento antifímico se erradica directamente el foco tuberculoso por una vía de acceso anterior. El cirujano evacua el área caseosa necrótica que contiene segmentos de hueso desvitalizado y tejido de granulación y la cavidad producida se rellena con injerto de hueso autólogo. Hodgson y Stock[99,101] han descrito los detalles técnicos. Este método radical directo elimina el foco patológico, hace que haya una superficie "avivada" y cruenta (que facilita la penetración local de los quimioterápicos), estimula la curación rápida y logra la estabilización temprana de la columna al fusionar las vértebras afectadas. La fusión espinal posterior se practica sólo cuando se retrasa la consolidación ósea o no se logra a través de la vía anterior.

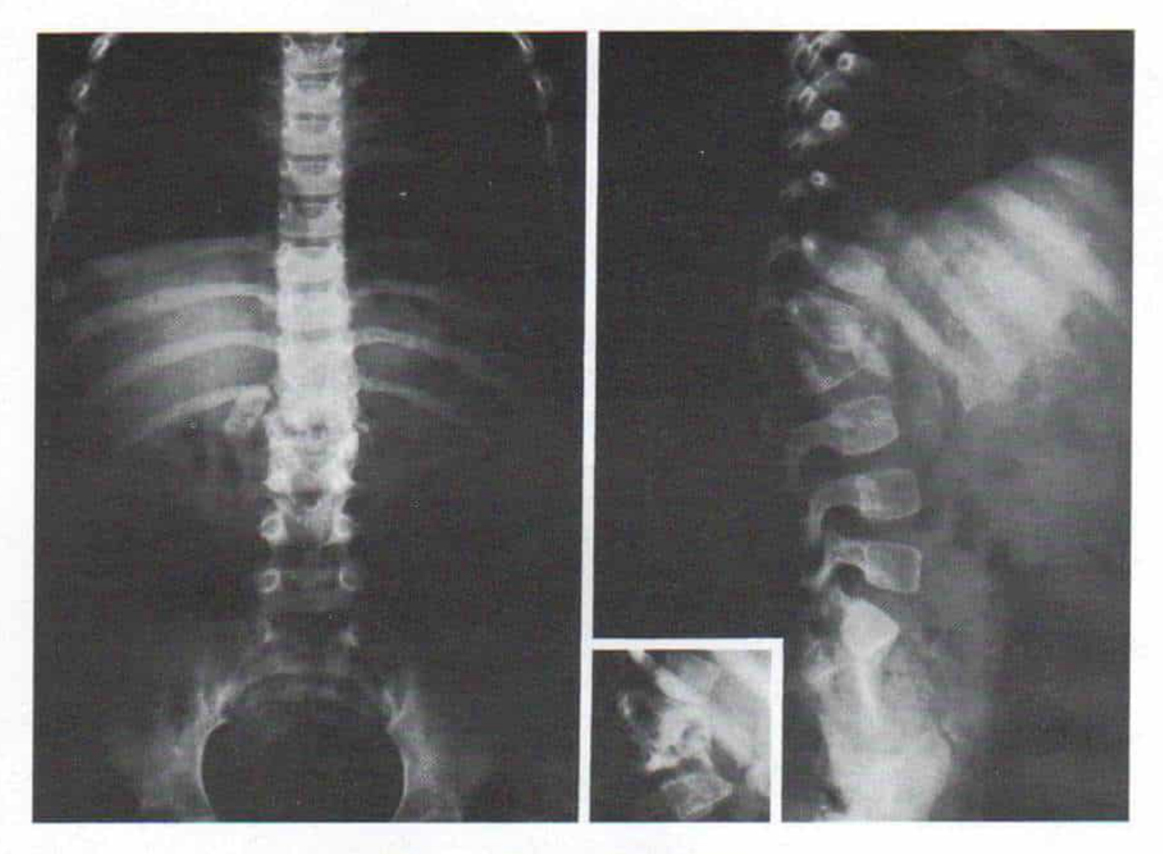


Fig. 4-19. Espondilitis tuberculosa.

Hay afectación de la primera y la segunda vértebra lumbar. Adviértase el colapso de los cuerpos vertebrales, la obliteración del espacio intervertebral y la cifosis localizada.

Paraplejía en la espondilitis tuberculosa- La paraplejía es una complicación grave de la tuberculosis de la columna. Hodgson y colaboradores han señalado que su incidencia es de 10.6%, aunque en la serie del Hospital Cleveland, el 29% de los enfermos la presentaron[126,171]. Con el diagnóstico temprano y el tratamiento eficaz ha disminuido extraordinariamente su incidencia; es más frecuente antes de los 10 años de vida (66% de los casos), y no muestra predilección en su ataque por uno u otro sexos.

Sorrell-Dejerine clasificó la paraplejía de la enfermedad de Pott en la de *inicio temprano* que surge en un plazo menor de 24 meses desde el comienzo de la enfermedad y la de *comienzo tardío* que aparece después de ese límite[188]. Seddon y Butler modificaron la clasificación de Sorrel en tres tipos[35,175,177,178]. En la de *tipo I* el comienzo, de manera típica, es temprano en los primeros 2 años de comenzar la enfermedad y se acompaña de enfermedad activa. La parálisis suele ser completa, pero disminuye con el restablecimiento total. El *tipo II* también comienza tempranamente y acompaña a la enfermedad activa; sin embargo, persiste de modo permanente incluso si la infección tuberculosa se vuelve totalmente quiescente. El *tipo III* es de comienzo tardío y puede mejorar o no.

Hodgson y colaboradores señalaron la siguiente clasificación práctica, con base en su patogenia[102].

La paraplejía de la enfermedad activa, que es resultado de la *compresión externa de la médula y la duramadre*. El cuadro incluye una masa caseosa y pus, secuestros óseos y del disco, subluxación y luxación de las vértebras o tejido de granulación tuberculoso en el conducto raquídeo. Desde el punto de vista clínico, los pacientes muestran espasticidad de grado variable en extremidades pélvicas, pero no presentan espasmos musculares voluntarios ni reflejo de "alejamiento" o re-

tracción. El pronóstico es satisfactorio en este tipo, y cabe esperar restablecimiento adecuado después de la operación.

Paraplejía de la enfermedad activa por enfermedad tuberculosa intramedular. La duramadre ha sido penetrada por la tuberculosis y han surgido meningomielitis o aracnoiditis tuberculosas. Desde el punto de vista clínico, estos pacientes tienen espasticidad intensa con espasmo de músculos involuntarios y reflejo de "retiro". El pronóstico es muy insatisfactorio y varía con la magnitud de la lesión medular. En términos generales, signos ominosos son incontinencia urinaria y fecal, la presencia de alteraciones sensitivas, y paraplejía.

La *paraplejía de la curación*, por fibrosis de las meninges y el tejido de granulación en las meninges, y la presión en la médula.

La *paraplejía de otras causas raras*, como la trombosis de los vasos que riegan la médula.

Cuando surgen los signos de paraplejía se practican punción lumbar y la prueba de Queckenstedt, recuento celular y medición del nivel de proteínas totales en líquido cefalorraquídeo, para valorar la gravedad del bloqueo. La mielografía se utiliza en casos escogidos para saber si el bloqueo es parcial o completo.

En la actualidad, en primer término se hace la resonancia magnética que es una técnica extracorporal y muestra en detalle la médula espinal y las alteraciones de hueso. Hodgson y colaboradores recomiendan la evacuación inmediata del foco tuberculoso y la descompresión de la médula por una vía de acceso anterior, y a ello seguirá colocación de un injerto óseo local para estabilizar la columna. Señalan que la observación sola como norma puede causar paraplejía permanente.

Hodgson y colaboradores se oponen a la laminectomía como técnica primaria en el tratamiento de la paraplejía de Pott, con base en que con la ablación de la lámina y los elementos neurales posteriores se eliminan las únicas estructuras de sostén que quedan, en presencia de enfermedad anterior[102]. La única indicación para la laminectomía es cuando la paraplejía se debe a enfermedad de la lámina o ataque de la médula, o si la paraplejía persiste después de descompresión anterior y la fusión satisfactoria, y en la mielografía se advierte bloqueo.

Bibliografía

1. Aabye, R.: Tuberculous osteomyelitis of the patella. Acta Chir. Scand., *111*:409, 1956.
2. Adams, Z. B.: Tuberculosis of the spine in children. A review of sixty-three cases from the Lakeville State Sanatorium. J. Bone Joint Surg., *22*:860, 1940.
3. Ahern, R. T.: Tuberculosis of the femoral neck and greater trochanter. J. Bone Joint Surg., *40-B*:406, 1958.
4. Ahlberg, A.: Radical operative treatment of the tuberculous hip. A report of 112 cases. J. Bone Joint Surg., *30-A*:550, 1948.
5. Albee, F. H.: Transplantation of a portion of the tibia into the spine for Pott's disease. J.A.M.A., *57*:885, 1911.
6. Albee, F. H.: Bone Graft Surgery. Philadelphia, Saunders, 1915.
7. Albee, F. H.: The bone-graft operation for tuberculosis of the spine. Twenty years of experience. J.A.M.A., *94*:1417, 1930.
8. Alexander, G. L.: Neurological complications of spinal tuberculosis. Proc. R. Soc. Med., *39*:730, 1945–46.
9. Allen, A. R., and Stevenson, A. W.: The results of combined drug therapy and early fusion in bone tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *39-A*:32, 1957.
10. Allred, S. W., and Minear, W. L.: Statistical study of tuberculosis of the bones and joints in children. Am. Surg., *18*:58, 1952.
11. Alpero, B. J., and Palmer, H. D.: Compression of the spinal cord due to tuberculosis abscess. Report of case of Pott's disease with direct extension from lung to spinal canal. Am. J. Surg., *24*:163, 1934.
12. Arafiles, R. P.: A new technique of fusion for tuberculous arthritis of the elbow. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1396, 1981.
13. Babhulkar, S. S., Tayade, W. B., and Babhulkar, S. K.: Atypical spinal tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *66-B*:239, 1984.
14. Badgley, C. E., and Hammond, G.: Tuberculosis of the hip. J. Bone Joint Surg., *24*:135, 1942.
15. Bailey, H., Sister Mary Gabriel, Hodgson, A. R., and Shin, J. S.: Tuberculosis of the spine in children. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1633, 1972.
16. Bakalim, G.: Tuberculous spondylitis. A clinical study with special reference to the significance of spinal fusion and chemotherapy. Acta Orthop. Scand., Suppl. 47, 1960.
17. Benkeddache, Y., and Gottesman, H.: Skeletal tuberculosis of the wrist and hand: A study of 27 cases. J. Hand Surg., 7:593, 1982.
18. Bickel, W. H.: Tuberculosis of bones and joints. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *28*:370, 1953.
19. Bosworth, D. M. L.: Femoro-ischial transplantation. J. Bone Joint Surg., *24*:38, 1942.
20. Bosworth, D. M.: Treatment of bone and joint tuberculosis in children. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1255, 1959.
21. Bosworth, D. M.: Treatment of tuberculosis of bone and joint. Bull. N.Y. Acad. Med., *35*:167, 1959.
22. Bosworth, D. M., and Graul, W. R.: Amputation for tuberculosis of joints. A study of the therapeutic and prognostic value. J. Bone Joint Surg., *31-A*:194, 1949.
23. Bosworth, D. M., and Levine, J.: Tuberculosis of the spine. An analysis of cases treated surgically. J. Bone Joint Surg., *31-A*:267, 1949.
24. Bosworth, D. M., and Wright, H. A.: Streptomycin in bone and joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *34-A*:255, 1952.
25. Bosworth, D. M., Della Pietra, A., and Farrell, R. F.: The classic streptomycin in tuberculosis bone and joint lesions with mixed infection and sinuses. Clin. Orthop., *116*:2, 1976.
26. Bosworth, D. M., Della Pietra, A., and Rahilly, G.:

Paraplegia resulting from tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *35-A*:735, 1953.
27. Bosworth, D. M., Wright, H. A., and Fielding, J. W.: The treatment of bone and joint tuberculosis: Effect of Isonicotinyl-2-isopropyl hydrazine. A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *34-A*:761, 1952.
28. Bosworth, D. M., Wright, H. A., Fielding, J. W., and Wilson, H.: The use of isoniazid in the treatment of bone and joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *35-A*:577, 1953.
29. Brant-Zawadski, M., Burke, V. D., and Jeffrey, R. B.: CT in the evaluation of spine infection. Spine, *8*:358, 1983.
30. Brodin, H.: Myelography with water-soluble contrast medium in lumbar and sacrolumbar tuberculous spondylitis. Acta Orthop. Scand., *21*:259, 1951.
31. Brooks, W. D. W.: Paravertebral abscess with rupture into the pleura. Br. J. Tuberc., *36*:49, 1942.
32. Bryan, W. J., Doherty, J. H., Jr., and Sculco, T. P.: Tuberculosis in a rheumatoid patient. A case report. Clin. Orthop., *171*:206, 1982.
33. Burke, H. E.: The pathogenesis of Pott's disease. Trans. Am. Clin. Climatol. Assoc., *59*:122, 1948.
34. Bush, D. C., and Schneider, L. H.: Tuberculosis of the hand and wrist. J. Hand Surg., *9-A*:391, 1984.
35. Butler, R. W.: Paraplegia in Pott's disease, with special reference to the pathology and etiology. Br. J. Surg., *22*:738, 1935.
36. Campos, O. P.: Bone and joint tuberculosis and its treatment. J. Bone Joint Surg., *37-A*:937, 1955.
37. Cauchoix, J., Cotrel, Y., and Morel, G.: Traitement moderne du mal Pott. Rev. Prat., *6*:1049, 1956.
38. Chandler, F. A., and Fox, T. A.: Amputation for the discrepancy of limb length in tuberculosis of the hip. J. Bone Joint Surg., *31-A*:420, 1949.
39. Chandler, F. A., and Page, M. A.: Tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *22*:851, 1940.
40. Charcot, J. M.: Paraplegie par mal de Pott. Gaz. Hôp. (Paris), *56*:483, 1883.
41. Charnley, J., and Baker, S. L.: Compression arthrodesis of the knee. J. Bone Joint Surg., *34-B*:187, 1952.
42. Chow, S. P., and Yau, A.: Tuberculosis of the knee—a long term follow-up. Int. Orthop., *4*:87, 1980.
43. Chung, S. M., Kim, N. H., Kim, Y. A., Kang, E. S., and Park, B. M.: Clinical studies of tuberculosis of the spine. Yonsei Med. J., *19*:96, 1978.
44. Cleveland, M.: Surgical treatment of joint tuberculosis. Surg. Gynecol. Obstet., *61*:503, 1935.
45. Cleveland, M.: Tuberculosis of the spine. A clinical study of 203 patients from Sea View and St. Luke's Hospital. Am. Rev. Tuber., *41*:215, 1940.
46. Cleveland, M.: Treatment of tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *22*:824, 1940.
47. Cleveland, M., and Bosworth, D. M.: The pathology of tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *24*:527, 1942.
48. Cleveland, M., Bosworth, D. M., Fielding, J. W., and Smyruis, P.: Fusion of the spine for tuberculosis in children. J. Bone Joint Surg., *40-A*:91, 1958.
49. Compere, E. L., and Garrison, M.: Correlation of pathologic and roentgenographic findings in tuberculosis and pyogenic infection of the vertebrae. The fate of the intervertebral disk. Ann. Surg., *104*:1038, 1936.
50. Cortese, M., Cavliere, G., De Toni, T., Bagnara, V., Naselli, A., and Duillo, M. T.: Tuberculosis of the hand in childhood. Minerva Pediatr., *34*:761, 1982.
51. Crofton, J.: The chemotherapy of tuberculosis. Br. Med. Bull., *16*:55, 1960.
52. Dalechamps, J.: Chirurgie Française. 3rd. Ed. Paris, 1610.
53. Davidson, A. J., and Horwitz, M. T.: Resection of the elbow joint. Surgery, *3*:226, 1938.
54. Davies, P. D. O., Humphries, M. J., Byfield, S. P., Nunn, A. J., Darbyshire, J. H., Citron, K. M., and Fox, W.: Bone and joint tuberculosis. A survey of notifications in England and Wales. J. Bone Joint Surg., *66-B*:326, 1984.
55. DeMarchi, E.: Resection of the os pubis and os ischii for tuberculosis. Arch. Orthop., *60*:1, 1948.
56. DeRoy, M. S., and Fisher, H.: The treatment of tuberculosis bone disease by surgical drainage combined with streptomycin. J. Bone Joint Surg., *34-A*:299, 1952.
57. Dobson, J.: Arthrodesis in tuberculosis of the hip joint. An analysis of fifty cases. J. Bone Joint Surg., *30-B*:95, 1948.
58. Dobson, J.: Prognosis in tuberculosis of the hip. Analysis of the results of the treatment and of the factors which influence the end-results. J. Bone Joint Surg., *33-B*:149, 1951.
59. Dobson, J.: Tuberculosis of the spine. An analysis of the results of conservative treatment and of the factors influencing the prognosis. J. Bone Joint Surg., *33-B*:517, 1951.
60. Donovan, M. S., and Sosman, M. C.: Tuberculosis of the greater trochanter and its bursa. A.J.R., *48*:719, 1942.
61. Dott, N. M.: Skeletal traction and anterior decompression in the management of Pott's paraplegia. Edinburgh Med. J., *54*:620, 1947.
62. Doub, H. P., and Badgley, C. E.: Roentgen signs of tuberculosis of the vertebral body. A.J.R., *27*:827, 1932.
63. Dowd, C. F., Sartoris, D. J., Haghighi, P., and Resnick, D.: Case report 344. Tuberculous spondylitis resulting in atlantoaxial dislocation. Skeletal Radiol., *15*:65, 1986.
64. Duncan, G. A.: Skeletal and extra-skeletal tuberculous lesions associated with joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *19*:64, 1937.
65. Enarson, D. A., Fujii, M., Nakielna, E. M., and Grzbowski, S.: Bone and joint tuberculosis: A continuing problem. Can. Med. Assoc. J., *120*:139, 1979.
66. Erlacher, P. J.: The radical operative treatment of bone and joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *17*:536, 1935.
67. Evans, D.: The diagnosis and treatment of skeletal tuberculosis. Br. J. Clin. Pract., *12*:811, 1958.
68. Evans, E. T.: Tuberculosis of the bones and joints. J. Bone Joint Surg., *34-A*:267, 1952.
69. Fang, D., Leong, J. C. Y., and Fang, H. S. Y.: Tuberculosis of the upper cervical spine. J. Bone Joint Surg., *65-B*:47, 1983.
70. Fellander, M.: Radical operation for tuberculosis of the spine. Acta Orthop. Scand., Suppl. 19, 1955.
71. Ferguson, A. B.: Roentgenography of tuberculosis of the joints. J. Bone Joint Surg., *19*:653, 1937.
72. Fraser, J.: Tuberculosis of the spinal column. Edinburgh Med. J., *36*:133, 1929.
73. Fraser, J.: Tuberculosis of the Bones and Joints. Edinburgh Medical Series. London, A. & C. Black, 1937.
74. Friedman, B.: Chemotherapy of tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *48-A*:451, 1956.
75. Garber, E. K., and Bluestone, R.: Case report 138. Tuberculous arthritis of the knee with "cold abscess" communicating with the knee joint. Skeletal Radiol., *6*:75, 1981.
76. Garceau, G. J., and Brash, T. A.: Pott's paraplegia. J. Bone Joint Surg., *33-A*:87, 1950.
77. Ghormley, R. K.: Chemotherapy in bone and joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *34-A*:254, 1952.
78. Ghormley, R. K., and Bradley, J. I.: Prognostic signs in the x-rays of tuberculous spines in children. J. Bone Joint Surg., *10*:796, 1928.
79. Gibney, V. P.: Compression paraplegia in Pott's dis-

ease of the spine, based on the analysis of seventy-four cases. J. Nerv. Ment. Dis., *24*:195, 1897.
80. Gill, G. G.: The cause of discrepancy in length of the limb following tuberculosis of the hip in children. J. Bone Joint Surg., *26*:272, 1944.
81. Girdlestone, G. R.: Tuberculosis of Bone and Joint. London, Oxford University Press, 1940.
82. Girdlestone, G. R., and Somerville, E. W.: Tuberculosis of Bone and Joint. London, Oxford University Press, 1952.
83. Griffiths, D. I.: Pott's paraplegia and its operative treatment. J. Bone Joint Surg., *35-B*:487, 1953.
84. Griffiths, D. I., Seddon, H. J., and Roaf, R.: Pott's paraplegia. New York and London, Oxford University Press, 1956.
85. Griffiths, D. L. L.: The treatment of spinal tuberculosis. *In* McKibbin, B. (ed.), Recent Advances in Orthopedics, No. 3. Edinburgh, London, and New York, Churchill-Livingstone, 1979, pp. 1–17.
86. Griffiths, D. L.: Tuberculosis of the spine: A review. Adv. Tuberc. Res., *20*:92, 1980.
87. Gruca, A.: The treatment of quiescent tuberculosis of the hip joint by excision and "dynamic" osteotomy. J. Bone Joint Surg., *32-B*:174, 1950.
88. Hallock, H., and Jones, J. B.: Tuberculosis of the spine. An end-result study of the effects of the spine-fusion operation in a large number of patients. J. Bone Joint Surg., *36-A*:219, 1954.
89. Halsey, J. P., Reeback, J. S., and Barnes, O. G.: A decade of skeletal tuberculosis. Ann. Rheum. Dis., *41*:7, 1982.
90. Hardinge, K., Cleary, J., and Charnley, J.: Low-friction arthroplasty for healed septic and tuberculous arthritis. J. Bone Joint Surg., *61-B*:144, 1979.
91. Harris, R. I., and Couthard, H. S.: Prognosis in bone and joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *24*:382, 1942.
92. Harris, R. I., Coulthard, H. S., and Dewar, F. P.: Streptomycin in the treatment of bone and joint tuberculosis. Clinical analysis of 118 lesions. J. Bone Joint Surg., *34-A*:279, 1952.
93. Hartung, E. F.: Tuberculous arthritis. J.A.M.A., *158*:818, 1955.
94. Henderson, M. D.: Tuberculosis of the spine. End results of operative treatment. Surg. Gynecol. Obstet., *24*:600, 1917.
95. Hibbs, R. A.: An operation for stiffening the knee joint. Ann. Surg., *53*:404, 1911.
96. Hibbs, R. A.: Treatment of tuberculosis of joints of the lower extremities by operative fusion. J. Bone Joint Surg., *12*:749, 1930.
97. Hibbs, R. A., and Risser, J. C.: Treatment of vertebral tuberculosis by spine fusion operation. A report of 286 cases. J. Bone Joint Surg., *10*:805, 1928.
98. Hodgson, A. R., and Smith, T. K.: Tuberculosis of the wrist. Clin. Orthop., *183*:73, 1982.
99. Hodgson, A. R., and Stock, F. E.: Anterior spine fusion. Br. J. Surg., *44*:266, 1956.
100. Hodgson, A. R., and Stock, F. E.: Anterior spine fusion for the treatment of tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *42-A*:295, 1960.
101. Hodgson, A. R., Stock, F. E., Fang, H. S. Y., and Ong, G. B.: Anterior spinal fusion. The operative approach and pathologic findings in 412 patients with Pott's disease of the spine. Br. J. Surg., *48*:172, 1960.
102. Hodgson, A. R., Yau, A., Kwon, J. S., and Kim, D.: A clinical study of 100 consecutive cases of Pott's paraplegia. Clin. Orthop., *36*:128, 1964.
103. Hoover, M. J., Jr.: The treatment of tuberculous psoas abscess. South. Surg., *16*:729, 1950.
104. Hsu, L. C. S., and Leong, J. C. Y.: Tuberculosis of the lower cervical spine (C2 to C7). A report of 40 cases. J. Bone Joint Surg., *66-B*:1, 1984.
105. Isaacson, A. S., and Whitehouse, W. M.: Spontaneous sacroiliac obliteration in patients with tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *31-A*:306, 1949.
106. Ito, H., Tsuchiya, J., and Asami, G.: A new radical operation for Pott's disease. J. Bone Joint Surg., *16*:499, 1934.
107. Johnson, R. W., Jr., Hillman, J. W., and Southwick, W. O.: The importance of direct surgical attack upon lesions of the vertebral bodies, particularly in Pott's disease. J. Bone Joint Surg., *35-A*:17, 1953.
108. Jones, W. C., III, and Miller, W. E.: Skeletal tuberculosis 1963. South. Med. J., *57*:964, 1964.
109. Karlen, A.: Early drainage of paraspinal tuberculosis abscesses in children. J. Bone Joint Surg., *41-B*:491, 1959.
110. Katayama, R., Itami, Y., and Marumo, E.: Treatment of hip and knee joint tuberculosis, an attempt to retain motion. J. Bone Joint Surg., *44-A*:897, 1962.
111. Kemp, H. B. S., Jackson, J. W., Jeremiah, J. D., and Cook, J.: Anterior fusion of the spine for infective lesions in adults. J. Bone Joint Surg., *55-B*:715, 1973.
112. Kerri, O., and Martini, M.: Tuberculosis of the knee. Int. Orthop., *9*:153, 1985.
113. Kim, Y., Han, D., and Park, B.: Total hip arthroplasty for tuberculous coxarthrosis. J. Bone Joint Surg., *69-A*:718, 1987.
114. Kirkaldy-Willis, W. H.: Ischio-femoral arthrodesis of the hip joint. An analysis of fifty cases. J. Bone Joint Surg., *32-B*:187, 1950.
115. Kondo, E., and Yamada, K.: End results of focal debridement in bone and joint tuberculosis and its indications. A study of 830 patients including comparison of results with and without streptomycin. J. Bone Joint Surg., *39-A*:27, 1957.
116. Konstam, P. G., and Blesovsky, A.: The ambulant treatment of spinal tuberculosis. Br. J. Surg., *50*:26, 1962.
117. Kovalenko, D. G., Milovanova, E. M., and Kovalenko, K. N.: Current aspects of the treatment of osteoarticular tuberculosis in children. Probl. Tuberk., *1*:50, 1982.
118. Kovalenko, D. G., Milovanova, E. M., and Kovalenko, K. N.: New state of surgery of osteoarticular tuberculosis in children. Probl. Tuberk., 6:47, 1982.
119. Kumar, K.: A clinical study and classification of posterior spinal tuberculosis. Int. Orthop., 9:147, 1985.
120. Lau, J. H. K., Leong, J. C. Y., and Stroebel, A. B.: A longitudinal study of antibody titres to Antigen 6 in patients with bone and joint tuberculosis. Int. Orthop., *7*:205, 1983.
121. Leff, A., Lester, T. W., and Addington, W.: Tuberculosis—a chemotherapeutic triumph but a persistent socioeconomic problem. Arch. Intern. Med., *139*:1375, 1979.
122. Lorin, M. I., Hsu, K. H., and Jacob, S. C.: Treatment of tuberculosis in children. Pediatr. Clin. North Am., *30*:333, 1983.
123. Lynch, A. F.: Tuberculosis of the greater trochanter. A report of eight cases. J. Bone Joint Surg., *64-A*:185, 1982.
124. McCarroll, H. R., and Heath, R. D.: Tuberculosis of the hip in children. J. Bone Joint Surg., 29:889, 1947.
125. McKee, D. F., Barr, W. M., Bryan, C. S., and Lunceford, E. M., Jr.: Primary aspergillosis of the spine mimicking Pott's paraplegia. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1481, 1984.
126. McNeur, J. C., and Pritchard, A. E.: Tuberculosis of the greater trochanter. J. Bone Joint Surg., *37-B*:246, 1955.
127. Manzella, J. P., Vanvoris, L. P., and Hruska, J. F.: Isolated calcaneal tuberculosis osteomyelitis. A case report. J. Bone Joint Surg., *61-A*:946, 1979.
128. Martin, N. S.: Tuberculosis of the spine: A study of

the results of treatment during the last twenty-five years. J. Bone Joint Surg., *53-B*:613, 1970.
129. Martini, M., and Gottesman, H.: Results of conservative treatment in tuberculosis of the elbow. Int. Orthop., *4*:83, 1980.
130. Martini, M., Adjrad, A., and Daoud, A.: Tuberculous osteoarthritis of the foot and ankle joint. Int. Orthop., *8*:203, 1984.
131. Martini, M., Benkeddache, Y., and Gottesman, H.: Tuberculosis of the upper limb joints. Int. Orthop., *10*:17, 1986.
132. Medical Research Council Working Party on Tuberculosis of the Spine: A controlled trial of plaster-of-Paris jackets in the management of ambulant outpatient treatment of tuberculosis of the spine in children on standard chemotherapy. Tubercle, *54*:261, 1973.
133. Medical Research Council, 1st Report: Seddon, H., Sir (Chairman), Fox, W., Konstam, P. G., Scadding, J. G., Stott, H., Sutherland, I., Tall, R., and Griffiths, D. L.: A controlled trial of ambulant out-patient treatment and in-patient rest in bed in the management of tuberculosis of the spine in young Korean patients on standard chemotherapy. J. Bone Joint Surg., *55-B*:678, 1973.
134. Medical Research Council Working Party on Tuberculosis of the Spine: A controlled trial of debridement and ambulatory treatment in the management of tuberculosis of the spine in patients on standard chemotherapy. A study in Bulawayo, Rhodesia. J. Trop. Med. Hyg., *77*:72, 1974.
135. Medical Research Council, 4th Report: A controlled trial of anterior spinal fusion and debridement in the surgical management of the spine in patients on standard chemotherapy. A study in Hong Kong. Br. J. Surg., *61*:853, 1974.
136. Medical Research Council Working Party on Tuberculosis of the Spine: A five year assessment of controlled trials of inpatient and out-patient treatment and of plaster-of-Paris jackets for tuberculosis of the spine in children on standard chemotherapy. J. Bone Joint Surg., *58-B*:399, 1976.
137. Medical Research Council Working Party on Tuberculosis of the Spine: Five-year assessments of controlled trials of ambulatory treatment, debridement and anterior spinal fusion in the management of tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *60-B*:163, 1978.
138. Medical Research Council Working Party on Tuberculosis of the Spine: 7th Report. A controlled trial of anterior spinal fusion and debridement in the surgical management of tuberculosis of the spine in patients on standard chemotherapy: A study in two centres in South Africa. Tubercle, *59*:79, 1978.
139. Medical Research Council: National survey of tuberculosis notifications in England and Wales, 1978/79: Report from the Medical Research Council Tuberculosis and Chest Diseases Unit. Br. Med. J., *281*:895, 1980.
140. Medical Research Council Working Party on Tuberculosis of the Spine: A 10-year assessment of a controlled trial comparing debridement and anterior spinal fusion in the management of tuberculosis of the spine in patients on standard chemotherapy in Hong Kong. J. Bone Joint Surg., *64-B*:393, 1982.
141. Menard, V.: Etude Pratique sur le Mal de Pott. Paris, Masson et Cie, 1900.
142. Mennonna, P., Sottini, M., and Briani, S.: One case report of quadriparesis from tuberculous infection of the cervical spine. J. Neurosurg. Sci., *18*:278, 1974.
143. Mercer, W.: The management of the tuberculous hip joint. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1123, 1954.
144. Meyerding, H. W.: Tuberculosis of the spine. Treatment and results. J. Bone Joint Surg., *22*:840, 1940.
145. Misgar, M. S., Nazir, A. M., and Tsering, N.: Partial synovectomy in the treatment of tuberculosis of the knee. Int. Surg., *67*:53, 1982.
146. Moon, M. S., Rhee, S. K., Lee, K. S., and Kim, S. S.: A natural course of a dislocated healed tuberculous hip in a child. A case report. Clin. Orthop., *190*:154, 1984.
147. Mora, F. B., and Llamedo, L. P.: Experimental studies on the treatment of bone and joint tuberculosis with dihydrosteptomycin and isonicotinic acid hydrazide. J. Bone Joint Surg., *37-A*:156, 1955.
148. Moula, T., Fowles, J. V., Kassab, M. J., and Sliman, N.: Pott's paraplegia: A clinical review of operative and conservative treatment in 63 adults and children. Int. Orthop., *5*:23, 1981.
149. Mukopadhaya, B., and Mishra, N. K.: Treatment of tuberculous sinuses and abscesses of osteoarticular origin. J. Bone Joint Surg., *39-B*:326, 1957.
150. Naim-ur-Rahmann: Atypical forms of spinal tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *62-B*:162, 1980.
151. Newton, P., Sharp, J., and Barnes, K. L.: Bone and joint tuberculosis in Greater Manchester 1969–79. Ann. Rheum. Dis., *41*:1, 1982.
152. Nicholson, R. A.: Twenty years of bone and joint tuberculosis in Bradford: A comparison of the disease in the indigenous and Asian populations. J. Bone Joint Surg., *56-B*:760, 1974.
153. Norcross, J. R.: Compression of the spinal cord due to direct extension from a tuberculous pulmonary abscess. J. Bone Joint Surg., *30-A*:492, 1948.
154. Orell, S.: The radical treatment of bone and joint tuberculosis. Acta Orthop. Scand., *21*:187, 1951.
155. Papvasiliou, V. A., and Petropoulous, A. V.: Bone and joint tuberculosis in childhood. Acta Orthop. Scand., *52*:1, 1981.
156. Parke, W., Colvin, G. S., and Almond, A. H. G.: Premature epiphyseal fusion at the knee joint in tuberculous disease of the hip. J. Bone Joint Surg., *31-B*:63, 1949.
157. Paus, B.: The changed pattern of bone and joint tuberculosis in Norway. Acta Orthop. Scand., *48*:277, 1977.
158. Peacock, J. E., Jr.: Colonic perforation with thigh abscess: An unusual presentation of tuberculous spondylitis. South. Med. J., *75*:623, 1982.
159. Phemister, D. B.: Changes in the articular surfaces in tuberculosis and pyogenic infection of joints. A.J.R., *12*:1, 1924.
160. Phemister, D. B.: Effect of pressure on articular surfaces in pyogenic and tuberculous arthritides and its bearing on treatment. Ann. Surg., *80*:481, 1924.
161. Phemister, D. B., and Hatcher, H. C.: Correlation of pathologic and roentgenologic findings in the diagnosis of tuberculous arthritis. A.J.R., *29*:736, 1933.
162. Pott, P.: Remarks on that Kind of Palsy of the Lower Limbs which is Frequently Found to Accompany Curvature of the Spine and is Supposed to be Caused by it, Together with its Method of Cure. The Chirurgical Works. London, Lowndes, 1779.
163. Ratliff, A. H. C.: Tuberculosis of the femoral neck in childhood. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1365, 1957.
164. Research Committee of the British Thoracic and Tuberculosis Association: A tuberculosis survey in England and Wales 1971: The influence of immigration and country of birth upon notifications. Tubercle, *54*:249, 1973.
165. Research Committee of the British Tuberculosis Association: Tuberculosis among immigrants to England and Wales: A national survey in 1965. Tubercle, *47*:145, 1966.
166. Rich, E. A.: The paralysis of Pott's disease. J. Bone Joint Surg., *12*:112, 1930.
167. Rich, E. A.: The Pathogenesis of Tuberculosis. 2nd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1951.

168. Roaf, R.: Tuberculosis of the hip joint. J. Bone Joint Surg., *33-B*:147, 1951.
169. Robins, R. H. C.: Tuberculosis of the wrist and hand. Br. J. Surg., *54*:211, 1967.
170. Rosenheim, S.: On the pathological changes in the spinal cord in a case of Pott's disease. Johns Hopkins Hosp. Bull., *9*:240, 1898.
171. Sanchis-Olmos, V.: Skeletal Tuberculosis. Baltimore, Williams & Wilkins, 1948.
172. Scott, J. C.: Treatment of tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *37-B*:367, 1955.
173. Scott, J. E., and Taor, W. S.: The changing pattern of bone and joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:250, 1982.
174. Seddon, H. J.: Pott's paraplegia: Prognosis and treatment. Br. J. Surg., *22*:769, 1935.
175. Seddon, H. J.: Fatal case of empyema secondary to a tuberculous spinal abscess. Proc. R. Soc. Med., *29*:1662, 1936.
176. Seddon, H. J.: Treatment of tuberculous disease of the spine. Proc. R. Soc. Med., *31*:951, 1938.
177. Seddon, H. J.: The pathology of Pott's paraplegia. Proc. R. Soc. Med., *39*:723, 1946.
178. Seddon, H. J.: Pott's paraplegia. *In* Platt, H. (ed.): Modern Trends in Orthopedics (Second Series). New York, Hoeber, 1956, p. 220.
179. Shea, J. M.: Bilateral tuberculous osteomyelitis of medial humeral condyles. Infection secondary to cutaneous inoculation. J.A.M.A., *247*:821, 1982.
180. Silva, J. F.: A review of patients with skeletal tuberculosis treated at the University Hospital, Kuala Lumpur. Int. Orthop., *4*:71, 1980.
181. Simpson, T. W., and Grobbelaar, B. G.: Rupture of the aorta complicating tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *37-B*:614, 1955.
182. Smith, A. DeF.: The early diagnosis of joint tuberculosis. J.A.M.A., *83*:1569, 1924.
183. Smith, A. DeF.: The pathology of joint tuberculosis in its early stages. Arch. Surg., *12*:740, 1926.
184. Smith, A. DeF.: The treatment of bone and joint tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *37-A*:1214, 1955.
185. Soholt, S. T.: Tuberculosis of the sacroiliac joint. A review of seventy-five cases. J. Bone Joint Surg., *31-A*:119, 1951.
186. Somerville, E. W., and Wilkinson, M. C. (eds.): Girdlestone's Tuberculosis of Bone and Joint. New York, Oxford University Press, 1965.
187. Somerville, E. W., and Wishart, J.: Pott's disease of the spine with rupture of the aorta. J. Bone Joint Surg., *30-B*:327, 1948.
188. Sorrel-Dejerine, Y.: Contribution à l'Etude des Paraplegies Pottiques. Paris, 1925.
189. Spiller, W. G.: A microscopic study of the spinal cord in two cases of Pott's disease. Johns Hopkins Hosp. Bull., 9:125, 1898.
190. Stevenson, F. H.: The chemotherapy of orthopaedic tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *22*:878, 1940.
191. Stevenson, F. H.: Chemotherapy and tuberculosis of bone and joint. Tubercle, *38*:355, 1957.
192. Stevenson, F. H., Cholmeley, J. A., and Jory, H. I.: Tuberculosis of the hip in children, seven years use of chemotherapy. Tubercle, *38*:164, 1957.
193. Stevenson, F. H., Cholmeley, J. A., and Jory, H. I.: Tuberculosis of the knee: Results of chemotherapy between 1948 and 1956. Tubercle, *39*:1, 1958.
194. Stratford, B.: The Trumble graft. A review of thirty-six cases. J. Bone Joint Surg., *35-B*:247, 1953.
195. Strange, F. C.: The prognosis in sacroiliac tuberculosis. Br. J. Surg., *50*:561, 1963.
196. Sundararaj, G. D., and Selvapandian, A. J.: Tuberculosis of the hip with urinary fistulas—a case report. Br. J. Surg., *70*:241, 1983.
197. Svivastava, T. P.: Tuberculosis of the Elbow Joint. Proceedings of the Combined Congress of the International Bone and Joint Tuberculosis Club and Indian Orthopaedic Association, Madras, India. Indian Orthop. J., *12*:26, 1983.
198. Sweet, P. P., Bennett, G. E., and Street, D. M.: Pott's disease. J. Bone Joint Surg., *22*:878, 1940.
199. Swift, W. E.: Frozen section diagnosis of tuberculous joints. J. Bone Joint Surg., *18*:641, 1936.
200. Swift, W. E.: End results of the spine-fusion operation for tuberculosis of the spine. J. Bone Joint Surg., *22*:815, 1940.
201. Tuli, S. M., and Mukherjee, S. K.: Excision arthroplasty for tuberculosis and pyogenic arthritis of the hip. J. Bone Joint Surg., *63-B*:29, 1981.
202. Tupman, G. S.: A case of tuberculosis of the ischium. J. Bone Joint Surg., *35-B*:590, 1953.
203. United States Department of Health Education and Welfare: Extrapulmonary tuberculosis in the United States. HEW Publication No. (CDC)78–8360. Atlanta, DHEW, 1978.
204. Versfeld, G. A., and Solomon, A.: A diagnostic approach to tuberculosis of bones and joints. J. Bone Joint Surg., *64-A*:446, 1982.
205. Wang, L. X.: Peroral focal debridement for treatment of tuberculosis of the atlas and axis. Chin. J. Orthop., *1*:207, 1981.
206. Weaver, P., and Lifeso, R. M.: The radiological diagnosis of tuberculosis of the adult spine. Skeletal Radiol., *12*:178, 1984.
207. Weber, R.: Tuberculose du Genou. Etude des possibilités de guérison avec conservation de la mobilité. Rev. Chir. Orthop., 58:587, 1977.
208. Weinberg, J. A.: The surgical excision of psoas abscesses resulting from spinal tuberculosis. J. Bone Joint Surg., *39-A*:17, 1957.
209. White, J. F.: Case of caries of dorsal vertebrae, with an abscess communicating with the lungs, and expectoration of bone. Philadelphia, Med. Exam., *4*:213, 1841.
210. Wilkinson, M. C.: Synovectomy and curettage in the treatment of tuberculosis of joints. J. Bone Joint Surg., *35-B*:209, 1953.
211. Wilkinson, M. C.: Chemotherapy of tuberculosis of bones and joints. J. Bone Joint Surg., *36-B*:23, 1954.
212. Wilkinson, M. C.: The treatment of tuberculosis of the spine by evacuation of the paravertebral abscess and curettage of the vertebral bodies. J. Bone Joint Surg., *37-B*:382, 1955.
213. Wilkinson, M. C.: Partial synovectomy and curettage in treatment of tuberculosis of the hip. J. Bone Joint Surg., *39-B*:66, 1957.
214. Wilkinson, M. C.: Treatment of tuberculosis of the spine. Br. Med. J., *2*:280, 1959.
215. Wilkinson, M. C.: Partial synovectomy in the treatment of tuberculosis of the knee. J. Bone Joint Surg., *44-B*:34, 1962.
216. Wilkinson, M. C.: Tuberculosis of the hip and knee treated by chemotherapy, synovectomy and debridement. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1343, 1969.
217. Wilson, J. N.: Tuberculosis of the elbow. A study of thirty-one cases. J. Bone Joint Surg., *35-B*:551, 1953.
218. Wolfgang, G. L.: Tuberculosis joint infection. Clin. Orthop., *136*:257, 1978.
219. Yu, H. I.: Tuberculosis of the hip. A follow-up study of fifty-eight cases with special reference to fusion results in young children. J. Bone Joint Surg., *33-A*:131, 1951.

ARTROPATIA SIFILITICA

En niños con sífilis congénita, cabe observar dos tipos de artropatía, que son la osteocondritis sifilítica de Parrot y las articulaciones de Clutton.

La *osteocondritis sifilítica de Parrot* aparece en los primeros 3 meses de vida en lactantes con sífilis congénita. Es una forma de epifisitis que afecta los miembros superiores con mayor frecuencia que los inferiores. Sitios frecuentes de ataque son los hombros, las muñecas y las rodillas. El cartílago y el hueso muestran cambios gelatinosos y se desintegran y forman un líquido amarillo verdoso. Las regiones yuxtaepifisarias están hinchadas y duelen al tacto. Puede haber separación epifisaria completa (seudoparálisis de Parrot). En las radiografías se advierte ensanchamiento del espacio correspondiente al cartílago articular, irregularidad de la fisis, engrosamiento perióstico, depresión "en copa" de la metáfisis, y descalcificación de huesos adyacentes. La reacción de Wassermann del líquido aspirado es fuertemente positiva. El tratamiento comprende dosis adecuadas de penicilina contra la sífilis, y la inmovilización adecuada de los miembros afectados por enyesado u ortesis. Con el diagnóstico y tratamiento tempranos, es completo el restablecimiento articular. En casos tratados de manera tardía e inadecuada se perturba el crecimiento epifisario y hay acortamiento o deformidades asimétricas de la extremidad.

Las *articulaciones de Clutton* constituyen una manifestación tardía de la sífilis congénita, y afecta a niños entre los 6 y los 16 años de edad. El trastorno surge en forma insidiosa, y se observa hidrartrosis simétrica e indolora de las articulaciones. A veces afecta los codos. No hay fiebre, y el niño camina perfectamente bien. En las radiografías se intensificará el derrame sinovial. En el líquido sinovial se advertirá incremento de los leucocitos que llega de 10000 a 45000 células (principalmente leucocitos). Después de la paracentesis, el líquido articular se acumula con rapidez. La artritis sigue su curso natural hasta el restablecimiento espontáneo en término de años, sin lesión permanente de la articulación. No mejora con antibioticoterapia.

Bibliografía

1. Bandirali, G. R., and Pratesi, A. C.: Su alcuni casi di sifilde ossea congenita precoce di recente osservazione. Ann. Radiol. Diagn., *36*:349, 1963.
2. Borella, L., Goobar, J. E., and Clark, G. M.: Synovitis of the knee joints in late congenital syphilis, Clutton's joints. J.A.M.A., *180*:190, 1962.
3. Caffey, J.: Syphilis of the skeleton in early infancy. A.J.R., *42*:637, 1937.
4. Canalla, P.: A case of bilateral and symmetrical bone syphilis of the humerus. Ital. J. Orthop. Traumatol., *3*:257, 1977.
5. Clutton, H. H.: Symmetrical synovitis of the knee in hereditary syphilis (reprint). Clin. Orthop., *57*:5, 1968.
6. Coblentz, D. R., Cimini, R., Mikity, V. G., and Rosen, R.: Roentgenographic diagnosis of congenital syphilis in the newborn. J.A.M.A., *212*:1063, 1970.
7. Cremin, B. J., and Fisher, R. M.: The lesions of congenital syphilis. Br. J. Radiol., *43*:333, 1970.
8. Drucker, M. G., and Mankin, H. J.: Congenital syphilis in 1970: A case report. Bull. Hosp. Joint Dis., *31*:132, 1970.
9. Dzebolo, N. N.: Congenital syphilis: An unusual presentation. Radiology, *136*:372, 1980.
10. Fiumara, N. J.: Syphilis in newborn children. Clin. Obstet. Gynecol., *18*:183, 1975.
11. Fleming, T. C., and Bardenstein, M. B.: Congenital syphilis. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1648, 1971.
12. Horodniceanu, C., Grunebaum, M., Volovitz, B., and Nitzan, M.: Unusual bone involvement in congenital syphilis mimicking the battered child syndrome. Pediatr. Radiol., *7*:232, 1978.
13. Jones, D.: Syphilitic disorders of the spine. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *52-B*:724, 1970.
14. Krugman, S., and Katz, S. L.: Infectious Diseases of Children. St. Louis, Mosby, 1981.
15. McCracken, G. H., and Kaplan, J. M.: Penicillin treatment for congenital syphilis. J.A.M.A., *228*:855, 1974.
16. McDonald, R.: Congenital syphilis has many faces. Clin. Pediatr., *9*:110, 1970.
17. Oppenheimer, E. H., and Hardy, J. B.: Congenital syphilis in the newborn infant: Clinical and pathological observations in recent cases. Johns Hopkins Med. J., *129*:63, 1971.
18. Robinson, R. C. V.: Congenital syphilis. Arch. Dermatol., *99*:559, 1969.
19. Rosenfeld, S. R., Weinert, C. R., Jr., and Kahn, B.: Congenital syphilis. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:115, 1983.
20. Solomon, A., and Rosen, E.: The aspect of trauma in the bone changes of congenital lues. Pediatr. Radiol., *3*:175, 1975.
21. Solomon, A., and Rosen, E.: Focal osseous lesions in congenital lues. Ped. Radiol., *7*:36, 1978.
22. Tan, K. L.: The re-emergence of early congenital syphilis. Acta Paediatr. Scand., *62*:601, 1973.
23. Tight, R. R., and Warner, J. F.: Skeletal involvement in secondary syphilis detected by bone scanning. J.A.M.A., *235*:2326, 1976.
24. Toohey, J. S.: Skeletal presentation of congenital syphilis: Case report and review of the literature. J. Pediatr. Orthop., *5*:104, 1985.
25. Wechselberg, K., and Schneider, J. D.: Morbiditat und klinische Symptomatik der konnatalen Lues im Sauglingsalter. Deutsche Med. Wochenschr., *95*:1976, 1970.
26. Wilkinson, R. H., and Heller, R. M.: Congenital syphilis: Resurgence of an old problem. Pediatrics, *47*:27, 1971.

ARTRITIS POR ENFERMEDADES VIRALES

El dolor y el derrame articulares pueden observarse en diversas enfermedades virales,

como rubéola, paratiditis, varicela, fiebre glandular (virus de Epstein-Barr), virus citomegálico, hepatitis B, adenovirus (en particular el número siete), influenza, arbovirus, herpes zoster y herpes simple*.

Las artropatías virales tienden a ser leves, poliarticulares y relativamente benignas, con resolución espontánea en término de semanas y no dejan deformidad residual. La sinovitis al parecer es causada por depósito de complejos inmunitarios, los que se han detectado en líquido sinovial y en suero[37]. El tratamiento es sintomático y no se necesitan medidas ortopédicas especiales.

La artritis que surge con la rubéola es la más común, y a veces aparece en niños que reciben vacuna con el virus de tal enfermedad. Por lo común aparece en jóvenes del sexo femenino, que se quejan de dolores, hinchazones articulares "migratorias". Las articulaciones de la mano y la rodilla son los sitios comunes de ataque. En niños puede aparecer el síndrome del túnel carpiano. La artritis puede anteceder, acompañar a seguir a las manifestaciones cutáneas. La aparición de linfadenopatía occipital antes que aparezca la erupción es sutil el diagnóstico clínico de rubéola. La demostración (por estudios de laboratorio) de un título cada vez mayor de anticuerpos contra rubéola en el suero, confirmará el diagnóstico definitivo. El tratamiento es sintomático. La artritis puede persistir durante algún tiempo después del restablecimiento del paciente, de la rubéola.

En la artritis viral que acompaña a la parotiditis hay ataque de grandes articulaciones. La presencia de parotiditis será útil para corroborar el diagnóstico[20]. En la varicela, la artritis es oligoarticular[4,10,11,13,24,25,30,39,40].

En la hepatitis viral aguda, particularmente del tipo B, la artralgia está presente en el 50% de los casos, como un signo de un síndrome similar a la enfermedad del suero, acompañante[2,28].

Bibliografía

1. Adebonojo, F. O.: Monoarticular arthritis: Unusual manifestation of infectious mononucleosis. Clin. Pediatr., *11*:549, 1972.
2. Alarcon, G. S., and Townes, A. S.: Arthritis in viral hepatitis: Report of two cases and review of the literature. Johns Hopkins Med. J., *132*:1, 1973.
3. Balfour, H. H., Jr., Groth, K. E., and Edelman, C. K.: RA27/3 rubella vaccine. A four-year follow-up. Am. J. Dis. Child., *134*:350, 1980.
4. Borgenicht, L.: Varicella arthritis (letter). Pediatrics, *66*:649, 1980.
5. Brna, J. A., and Hall, R. F., Jr.: Acute monarticular herpetic arthritis. A case report. J. Bone Joint Surg., *66-A*:623, 1984.
6. Chambers, R. J., and Bywaters, E. G. L.: Rubella synovitis. Ann. Rheum. Dis., *22*:263, 1963.
7. Chatterjee, R. N.: Incidence of arthritis in smallpox. Indian Med. Gaz., *85*:49, 1950.
8. Cooper, L. Z., Ziring, P. R., and Weiss, H. J.: Transient arthritis after rubella vaccination. Am. J. Dis. Child., *118*:218, 1969.
9. Devereaux, M. D., and Hazelton, R. A.: Acute monarticular arthritis in association with herpes zoster (letter). Arthritis Rheum., *26*:236, 1983.
10. DiLiberti, J. H., Bartel, S. J., Humphrey, T. R., and Pang, A. W.: Acute monarticular arthritis in association with varicella. Clin. Pediatr., *16*:663, 1977.
11. Evers, K. G., Zippel, C., and Kruger, J.: Varicella arthritis—a rare complication of varicella (author's transl.). Monatsschr. Kinderheilkd., *128*:147, 1980.
12. Friedman, H. M., Pincus, T., Gibilisco, P., Baker, D., Glazer, J. P., Plotkin, S. A., and Schumacher, H. R.: Acute monoarticular arthritis caused by herpes simplex virus and cytomegalovirus. Am. J. Med., *69*:241, 1980.
13. Gupta, S. K., and Srivastava, T. P.: Roentgen features of skeletal involvement in smallpox. Australas. Radiol., *17*:205, 1973.
14. Hildebrandt, H. M., and Massab, H. F.: Rubella synovitis in a one-year-old patient. N. Engl. J. Med., *274*:1428, 1966.
15. Hyer, F. Y., and Gottlieb, N. L.: Rheumatic disorders associated with viral infections. Semin. Arthritis Rheum., 8:17, 1978.
16. Johnson, R. E., and Hall, A. P.: Rubella arthritis. N. Engl. J. Med., *258*:743, 1958.
17. Kantor, T. G., and Tanner, M.: Rubella, arthritis and rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., 5:378, 1962.
18. Kilroy, A. W., Schaffner, W., Fleet, W. F., Jr., Lefkowitz, L. B., Jr., and Karzon, D. T.: Two syndromes following rubella immunization. Clinical observations and epidemiological studies. J.A.M.A., *214*:2287, 1970.
19. Kuhn, L. R., Slovis, T., Hernandez, R., and Poznanski, A. K.: Knee maturation as a differentiating sign between congenital rubella and cytomegalovirus infections. Pediatr. Radiol., *6*:36, 1977.
20. Lass, R., and Shepard, E.: Mumps arthritis. Br. Med. J., 2:1613, 1961.
21. Lee, P. R., Barnett, A. F., Scholer, J. F., Bryner, S., and Clark, W. H.: Rubella arthritis: Study of 20 cases. Calif. Med., *93*:125, 1960.
22. Lerman, S. J., Nankervis, G. A., Heggie, A. D., and Gold, E.: Immunologic response, virus excretion and joint reactions with rubella vaccine. Ann. Intern. Med., *74*:67, 1971.
23. Lewis, G. W.: Polyarthritis in rubella. Rheumatism, *10*:66, 1954.
24. Margolis, H. S., Subbarao, K., Pitt, M. J., and Boyer, J.: Case report 58. Residual osteoarticular lesions due to smallpox, with secondary degenerative joint disease. Skeletal Radiol., 2:261, 1978.
25. Mulhern, L. M., Friday, G. A., and Perri, J. A.: Arthritis complicating varicella infection. Pediatrics, *48*:827, 1971.
26. Ogra, P. L., and Herd, J. K.: Arthritis associated with induced rubella infection. J. Immunol., *107*:810, 1971.

* Consúltense las referencias: rubéola, 3, 6, 8, 14, 16-19, 21-23, 26, 31, 33, 34, 36; parotiditis, 20; varicela, 4, 10, 11, 13, 24, 25, 30, 39, 40; hepatitis B, 2, 28, 29; herpes zoster, 9, 27; herpes simple, 5, 12, 29.

27. Remafedi, G., and Muldoon, R. L.: Acute monarticular arthritis caused by herpes simplex virus type I. Pediatrics, *72*:882, 1983.
28. Schumacher, H. R., and Gall, E. P.: Arthritis in acute hepatitis and chronic active hepatitis. Pathology of the synovial membrane with evidence for the presence of Australia antigen in synovial membranes. Am. J. Med., *57*:655, 1974.
29. Shelly, W. B.: Herpetic arthritis associated with disseminate herpes simplex in a wrestler. Br. J. Dermatol., *103*:209, 1980.
30. Shuper, A., Mimouni, M., Mukamel, M., and Varsano, I.: Varicella arthritis in a child. Arch. Dis. Child., *55*:568, 1980.
31. Singleton, E. B., Rudolph, A. J., Rosenberg, H. S., and Singer, D. B.: The roentgenographic manifestations of the rubella syndrome in newborn infants. A.J.R., *97*:82, 1966.
32. Smith, J. W., and Sanford, J. P.: Viral arthritis. Ann. Intern. Med., *67*:651, 1967.
33. Spruance, S. L.: Recurrent joint symptoms in children vaccinated with HPV-77DK12 rubella vaccine. J. Pediatr., *80*:413, 1972.
34. Spruance, S. L., and Smith, C. B.: Joint complications associated with derivatives of HPV-77 rubella vaccine. Am. J. Dis. Child., *122*:1051, 1971.
35. Srivastava, A. N.: Orthopaedic complications of smallpox. J. Bone Joint Surg., *48-B*:183, 1966.
36. Thompson, G. R., Ferreyra, A., and Brackett, R. G.: Acute arthritis complicating rubella vaccination. Arthritis Rheum., *14*:19, 1971.
37. Utsinger, F.: Immunologic study of arthritis associated with adenovirus infection. Arthritis Rheum., *20*:138, 1977.
38. Van, H., Souter, S., and Utsinger, P. D.: Viral arthritis. Clin. Rheum. Dis., *4*:225, 1978.
39. Ward, J. R., and Bishop, B.: Varicella arthritis. J.A.M.A., *212*:1954, 1970.
40. Younes, R. P., and Freeman, D.: Chicken pox with associated arthritis. Clin. Pediatr. (Phila.), 22:649, 1983.

MICOSIS DE ARTICULACIONES

Las micosis son raras en los niños. A veces la actinomicosis, la blastomicosis y la coccidioidomicosis se complican por afectación de una o más articulaciones grandes. Hay que considerar dicha posibilidad cuando se detecta una sinovitis crónica resistente, con destrucción progresiva del hueso vecino. El diagnóstico se hace por estudios bacteriológicos y a menudo por el análisis histológico del tejido de biopsia. El tratamiento consiste en sinovectomía y raspado de lesiones óseas, con administración de anfotericina B, que es un antibiótico antimicótico potente. A veces, la enfermedad se erradica por amputación. *Histoplasma capsulatum* puede infectar a las articulaciones y producir signos semejantes a los de la tuberculosis.

Bibliografía

1. Adler, S., Randall, J., and Plotkin, S.: Candida osteomyelitis and arthritis in a neonate. Am. J. Dis. Child., *123*:595, 1972.
2. Aidem, H. P.: Intra-articular amphotericin B in the treatment of coccidioidal synovitis of the knee. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1663, 1968.
3. Altner, P. C., and Turner, R. R.: Sporotrichosis of bones and joints. Review of the literature and report of six cases. Clin. Orthop., *68*:138, 1970.
4. Bayer, A. S., Scott, V. J., and Guez, L. B.: Fungal arthritis. III. Sporotrichal arthritis. Semin. Arthritis Rheum., 9:66, 1979.
5. Chang, A. C., Destouet, J. M., and Murphy, W. A.: Musculoskeletal sporotrichosis. Skeletal Radiol., *12*:23, 1984.
6. Chmel, H., Grieco, M. H., and Zickel, R.: Candida osteomyelitis. Report of a case. Am. J. Med. Sci., *266*:299, 1973.
7. Crevasse, I., and Ellner, P. D.: An outbreak of sporotrichosis in Florida. J.A.M.A., *173*:29, 1960.
8. Crout, J. E., Brewer, N. S., and Tompkins, R. B.: Sporotrichosis arthritis. Clinical features in seven patients. Ann. Intern. Med., *86*:294, 1977.
9. de Beurmann, L.: On sporotrichosis. Br. Med. J., *2*:289, 1912.
10. DeHaven, K. E., Wilde, A. H., and O'Duffy, J. D.: Sporotrichosis arthritis and tenosynovitis. J. Bone Joint Surg., *54-A*:874, 1972.
11. Duran, J. R., Coventry, M. B., and Weed, L. A.: Sporotrichosis. Twenty-three cases in the upper extremity. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1330, 1977.
12. Emmons, C. W., Binford, C. H., Utz, J. P., and Kwon-Chung, K. J.: Sporotrichosis. *In* Medical Mycology, 3rd Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1977, p. 407.
13. Farha, S. J., and Fort, C. R.: An unusual sporotrichosis infection. Am. Surg., *30*:335, 1964.
14. Gladstone, J. L., and Littman, M. L.: Osseous sporotrichosis. Failure of treatment with potassium iodide and sulfadimethoxine and success with amphotericin B. Am. J. Med., *51*:121, 1971.
15. Groff, D. B.: Complications of intravenous hyperalimentation in newborns and infants. J. Pediatr. Surg., *4*:460, 1969.
16. Haapasaar, J., Essen, R. V., Kahanpaa, A., Kostiala, A. A., Holmberg, K., and Ahlqvist, J.: Fungal arthritis simulating juvenile rheumatoid arthritis. Br. Med. J. (Clin. Res.), *285*:6346, 1982.
17. Hart, P. D., Russell, E., Jr., and Remington, J. S.: The compromised host and infection. II. Deep fungus infections. J. Infect. Dis., *120*:169, 1969.
18. Hernandez, A. D.: Sporothrix schenckii Part III. Infectious diseases and their etiologic agents. *In* Mandell, G. L., Douglas, R. G., and Bennett, J. E. (eds.): Principles and Practice of Infectious Diseases. New York, Wiley, 1979, p. 2015.
19. Herve, F., Drouhet, E., Dupont, B., Barois, A., and Beneux, J.: Fungal osteoarthritis of the knee joint with destruction treated with ketoconazole. Arch. Fr. Pediatr., *40*:309, 1983.
20. Hurley, D. L., Balow, J. E., and Fauci, A. S.: Experimental disseminated candidiasis. II. Administration of glucocorticosteroids, susceptibility to infection, and immunity. J. Infect. Dis., *132*:393, 1975.
21. Isacson, M., Noah, Z., Faber, J., Herishano, Y., and Gottfried, L.: Use of 5-fluorocytosine in systemic candidiasis in infancy. Arch. Dis. Child., *47*:954, 1972.
22. Kahn, M. I., Goss, G., Gotsman, A., et al.: Sporotrichosis arthritis. South Afr. Med. J., *64*:1099, 1983.
23. Klein, J. D., Yamauchi, T., and Horlick, S. P.: Neonatal candidiasis, meningitis and arthritis. Observations and a review of the literature. J. Pediatr., *81*:31, 1972.
24. Kumar, R., Smissen, E., and Jorizzo, J.: Systemic sporotrichosis with osteomyelitis. J. Can. Assoc. Radiol., *35*:84, 1984.
25. Levinsky, W. J.: Sporotrichal arthritis. Report of a case

mimicking gout. Arch. Intern. Med., *129*:118, 1972.
26. Lurie, H. I.: Five unusual cases of sporotrichosis from South Africa showing lesions in muscles, bones and viscera. Br. J. Surg., *50*:585, 1963.
27. Lynch, P. J., Voorhees, J. J., and Harrell, E. R.: Systemic sporotrichosis. Ann. Intern. Med., *73*:23, 1970.
28. Marmor, L., and Peter, J. B.: Candida arthritis of the knee joint. Clin. Orthop., *118*:133, 1976.
29. Marrocco, G. R., Tihen, W. S., Goodnough, C. P., et al.: Granulomatous synovitis and osteitis caused by Sporothrix schenkii. Am. J. Clin. Pathol., *64*:345, 1975.
30. Molstad, B., and Strom, R.: Multiarticular sporotrichosis. J.A.M.A., *240*:556, 1978.
31. Noble, H. B., and Lyne, E. D.: Candida osteomyelitis and arthritis from hyperalimentation therapy. J. Bone Joint Surg., *56-A*:825, 1974.
32. Noyes, F. R., McCabe, J. D., and Fekety, F. R.: Acute candida arthritis. Report of a case and use of amphotericin B. J. Bone Joint Surg., *55-A*:169, 1973.
33. Poplack, D. G., and Jacobs, S. A.: Candida arthritis treated with amphotericin B. J. Pediatr., *87*:989, 1975.
34. Pruitt, A. W., Achord, J. L., Fales, F. W., and Patterson, J. H.: Glucose-galactose malabsorption complicated by monilial arthritis. Pediatrics, *43*:106, 1969.
35. Schwarz, J.: What's new in mycotic bone and joint diseases. Pathol. Res. Pract., *178*:617, 1984.
36. Seelig, M. S.: The role of antibiotics in the pathogenesis of candida infections. Am. J. Med., *40*:887, 1966.
37. Serstock, D. S., and Zinneman, H. H.: Pulmonary and articular sporotrichosis. J.A.M.A., *223*:1291, 1975.
38. Sotelo-Ortiz, F.: Chronic coccidioidal synovitis of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *37-A*:49, 1955.
39. Svirsky-Fein, S., Langer, L., Milbauer, B., Khermosh, O., and Rubinstein, E.: Neonatal osteomyelitis caused by Candida tropicalis. Report of two cases and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *61-A*:455, 1979.
40. Toone, E. C., Jr., and Kelly, J.: Joint and bone disease due to mycotic infection. Am. J. Med. Sci., *231*:263, 1956.
41. Utz, J. P.: Sporotrichosis. Rev. Infect. Dis., *2*:625, 1980.
42. Wall, B. A., Weinblatt, M. E., Darnall, J. T., and Muss, H.: Candida tropicalis arthritis and bursitis. J.A.M.A., *248*:1098, 1982.
43. Webster, F. S., and Wilander, D.: Chronic sporotrichal synovitis of the knee. J. Bone Joint Surg., *39-A*:207, 1957.
44. Weitzner, R., Mak, E., and Lertratanakul, Y.: Articular sporotrichosis. Ann. Intern. Med., *87*:382, 1977.
45. Winter, T. Q., and Pearson, K. D.: Systemic sporotrichosis. Radiology, *104*:579, 1972.
46. Yacobucci, G. N., and Santilli, M. D.: Sporotrichosis of the knee: A case report. Orthopedics, 9:387, 1986.
47. Yousefzadeh, D. K., and Jackson, J. H.: Neonatal and infantile candidal arthritis with or without osteomyelitis: A clinical and radiographical review of 21 cases. Skeletal Radiol., 5:77, 1980.

SINOVITIS TRANSITORIA AGUDA DE LA CADERA

La sinovitis transitoria aguda de la cadera es un cuadro inflamatorio inespecífico que cede espontáneamente. Es la causa más común de dolor en la cadera en niños menores de 10 años de edad. Otros sinónimos incluyen sinovitis tóxica de la cadera, cadera "de observación", cadera irritable, coxitis fuga, coxitis serosa seusimplex y epifisitis transitoria aguda.

En 1892, Lovett y Morse describieron por primera vez dicha entidad clínica como una enfermedad coxal efímera en la que los síntomas desaparecían en términos de semanas o meses[37].

Desde esa fecha, en la literatura han aparecido innumerables publicaciones sobre esta categoría benigna o coxoartropatía inflamatoria en niños y han destacado su curso benigno, diagnóstico diferencial y secuelas[1-64].

La sinovitis afecta con mayor frecuencia a niños que a niñas, y la proporción varía de 3:2 a 5:1 en la literatura. El grupo de edad más afectado está entre los 3 y 6 años, aunque el problema pueda aparecer en la lactancia y los inicios de la adolescencia. La cadera derecha suele ser afectada con mayor frecuencia que la izquierda, y en el 4.5% de los casos, aproximadamente, el ataque es bilateral[27].

Causas

Se desconoce la causa del problema. Se ha considerado que el traumatismo, la infección y la alergia son factores que intervienen en la patogenia. Fairbank[16] propuso que se trataba de una infección subaguda o crónica de la articulación, por una cepa poco virulenta de estafilococo. Miller[40] identificó en casi todos los casos un foco de infección, como las amigdalitis. Otros partidarios de la teoría de la infección son Butler, Finder, y Rosenberg y Smith[18,19,47]. Edwards sugirió una hipersensibilidad alérgica de la membrana sinovial como factor causal y señaló resultados impresionantes en dos casos tratados con antihistamínicos[15]. La teoría alérgica ha sido apoyada por Rothschild, Russ y Wasserman, quienes indicaron una respuesta rápida en gran parte de sus pacientes, a la administración de corticoesteroides[48]. Tudor señaló que había una reacción de anticuerpos de la cápsula articular contra una bacteria, y recomendó el tratamiento sistemático con antibióticos[54]. Se ha pensado que el traumatismo constituye un factor causal. Sin embargo, Hardinge, en un estudio cuidadoso de niños con sinovitis transitoria de la cadera, no detectó relación alguna de la entidad con la infección por estafilococos o estroptococos, infección viral, alergia o traumatismo. Los

datos hematológicos y serológicos normales y los resultados negativos del cultivo de muestras patológicas descartaron un origen bacteriano o viral[26].

Cuadro clínico

El inicio de los síntomas puede ser agudo o gradual. En un corto número de casos se identifica el antecedente de una infección reciente de vías respiratorias superiores, o lesión leve. El niño se queja de dolor en la porción anterointerna del muslo y la rodilla, y camina con marcha antálgica. Tiene fiebre leve, que no excede de 37 a 37.5°C. En la palpación se produce a veces dolor en la cara anterior de la articulación coxofemoral. Hay limitación del movimiento de la articulación, en particular rotación interna en flexión, abducción y extensión. Puede haber un grado variable de contractura en flexión de la cadera.

Signos imagenológicos

En la radiografía corriente se advierte hinchazón capsular, como lo sugiere el abombamiento lateral y superior de las sombras de tejidos blandos alrededor de la cadera. Brown demostró que estos signos son un artefacto radiológico producido por la postura anormal de la cadera en abducción y rotación lateral[8]. El derrame extraordinario en la articulación coxofemoral puede ocasionar desplazamiento lateral de la cabeza femoral y ensanchamiento del espacio intraarticular medial; en estos casos hay que destacar la presencia de artritis séptica, por aspiración de la articulación de la cadera. No se advierten cambios en hueso, lo cual descarta la posibilidad de cuadros graves como osteomielitis del cuello femoral, necrosis aséptica y lesiones tumorales.

La ultrasonografía es el método más indicado para valorar el derrame intraarticular (fig. 4-20). La postura de las caderas es importante. Es necesario colocar al niño sobre su espalda, con los pies juntos y ambas caderas en posición neutral, de extensión-flexión, abducción-aducción y rotación. En primer lugar se rastrea la cadera normal contralateral para obtener datos de base, y después se repite la técnica en la cadera afectada. La línea capsular está junto al cuello femoral y sigue su contorno. Inicialmente, el derrame distiende la cápsula en sentido anterior, y después lo hace hacia fuera y adentro. Una diferencia de 3 mm o más sugiere derrame. La tomografía computadorizada es otro método de identificar el derrame articular; sin embargo, tiene como inconveniente la dosis de radiación que necesita para su práctica. La tomografía mencionada no se recomienda excepto en casos en que se sospecha que el derrame de la articulación coxofemoral proviene de una lesión en la cabeza y el cuello femorales, o el acetábulo.

Los datos de la gammagrafía con ^{99m}Tc pueden ser normales o haber una mayor captación levemente difusa.

Datos de laboratorio

El número de leucocitos y la velocidad de eritrosedimentación suelen ser normales, aunque a veces pueden mostrar incremento leve. Las cutirreacciones en busca de tuberculosis y la prueba de fijación de látex en artritis reumatoide son negativas. Los títulos de antiestreptolisina D y antiestafilolisina están dentro de límites normales. Al aspirar la articulación coxofemoral se obtendrá un líquido claro, estéril en el cultivo . En el estudio histológico se advierte una reacción inflamatoria inespecífica.

Diagnóstico diferencial

Los principales trastornos que deben incluirse en el diagnóstico diferencial son artritis séptica, enfermedad de Legg-Perthes, fiebre reumática y artritis reumatoide juvenil. La fiebre, la leucocitosis, el espasmo agudo y el dolor pericoxal sugieren artritis piógena; en estos casos, la ultrasonografía (para confirmar la presencia de derrame articular) y la aspiración diagnóstica de la cadera con control por intensificador de imagen son los métodos que deben practicarse. La enfermedad de Legg-Perthes se descarta por la anormalidad de la gammagrafía de hueso, con ^{99m}Tc. La fiebre reumática se caracteriza por artralgias migratorias y su mejoría es impresionante con salicilatos. Los datos normales de estudios de laboratorio y de investigaciones inmunológicas y serológicas en combinación con la evolución transitoria, benigna y

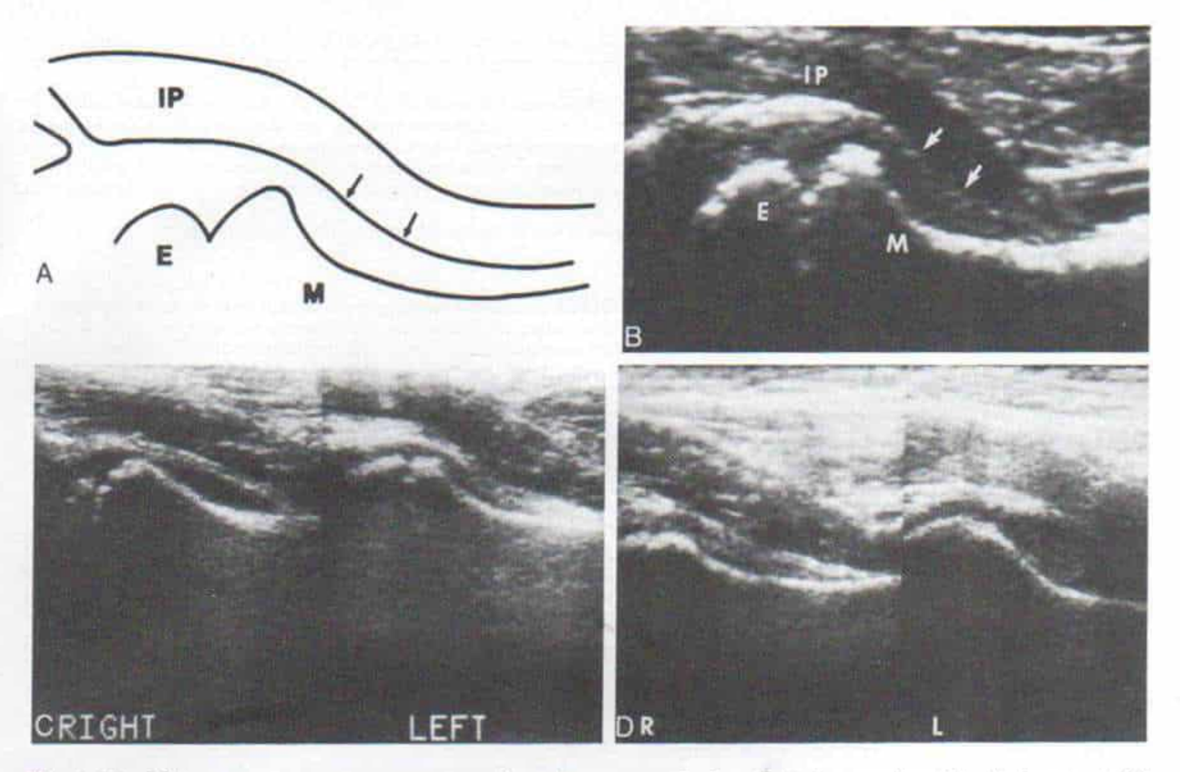


Fig. 4-20. Ultrasonogramas que muestran la cadera normal y la afectada por sinovitis tóxica y artritis séptica.

A y **B**, esquema del contorno ultrasonográfico normal de la cadera. La sombra capsular (*flecha*) es cóncava. (E = epífisis de la cabeza femoral; M = metáfisis del cuello femoral; IP = psoasilíaco.) **C**, ultrasonograma de la cadera derecha con sinovitis tóxica. La sombra capsular es convexa y no cóncava, y la de la cadera izquierda normal es cóncava. **D**, ultrasonograma de la cadera derecha con artritis séptica, y de la cadera izquierda (para comparación). Se advierte distensión notable y convexidad de la "sombra" capsular y el líquido sinovial es turbio. (Por cortesía del Dr. James Donaldson, The Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois.)

de desaparición espontánea en la sinovitis tóxica descartan la artritis reumatoide juvenil. A pesar de su rareza, habrá que considerar siempre la posibilidad de tuberculosis de la cadera en el diagnóstico diferencial, y se practicarán cutirreacciones si la sinovitis tóxica no desaparece en témino de 5 a 7 días; es necesario indagar siempre los antecedentes familiares de tuberculosis y contacto con la enfermedad. En el niño de mayor edad, el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur y la condrólisis de la cadera pueden manifestarse inicialmente por síntomas y signos de sinovitis coxofemoral. Siempre se practicará una radiografía lateral verdadera de la cadera, y hay que buscar el signo de "blanqueamiento" de Steel en la radiografía anteroposterior. También se hará gammagrafía de huesos con ^{99m}Tc en el deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur hay una mayor captación del radionúclido en la fisis afectada, en tanto que en la condrólisis la captación mayor se advierte en ambos lados de la articulación, es decir, acetábulo y cabeza femoral. También en la condrólisis coxofemoral hay una deformidad en flexión, y limitación del movimiento articular en todos los planos. Otros cuadros raros por considerar son la enfermedad de Gaucher, el osteoma osteoide del extremo superior del fémur y la leucemia. En la tabla 4-7 se incluyen los trastornos por incluir en el diagnóstico diferencial de la sinovitis transitoria aguda de la cadera.

Tratamiento

El médico debe eliminar el apoyo ponderal en la bipediación al imponer reposo absoluto

Tabla 4-7. *Diagnóstico diferencial de sinovitis transitoria aguda de la cadera*

Artritis séptica

Se sospechará esta entidad si existen: 1) fiebre; 2) leucocitosis y aceleración de la velocidad de eritrosedimentación; 3) dolor y espasmo pericoxales agudos; 4) desplazamiento lateral de la cabeza femoral con ensanchamiento del espacio interno en la radiografía; 5) derrame intenso en la cadera demostrado por ultrasonografía.

En estos casos *practicar* aspiración diagnóstica de la articulación coxofemoral con el niño sedado y sujetado de manera adecuada, por medio de control radiográfico con intensificador de imagen para corroborar que la aguja está en la articulación mencionada.

Evitar el error de esperar dos o tres días mientras llegan los resultados de los estudios, o para que el curso clínico aporte algún dato orientador.

Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes

Sospechar esta entidad en caso de que exista: 1) "irritabilidad" coxofemoral que no desaparece en término de una semana; 2) episodio recurrente de sinovitis; 3) estatura corta con retardo de la maduración esquelética; 4) núcleo osificante de la cabeza femoral en la cadera afectada, menor que el de la cadera contralateral normal; ¿Se advierte una cisura subcondral en la cabeza femoral?

Practicar gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc si se trata de enfermedad de Perthes se observará ausencia parcial o completa de captación del radionúclido en la cabeza femoral.

Evitar el error de no vigilar la sinovitis de la cadera. Se necesita la exploración clínica y la práctica de radiografías dos meses y seis meses después del episodio inicial.

Artritis reumatoide juvenil (monoarticular u oligoarticular)

Sospechar la entidad mencionada si: 1) los signos y los síntomas persisten por más de 10 a 14 días; 2) si han aparecido máculas, fiebre, linfadenopatía o tumefacción de dedos; 3) hay signos oftálmicos como iridociclitis.

Practicar estudios de laboratorio como velocidad de eritrosedimentación, título de factor reumatoide (IgM y IgG); anticuerpos antinucleares (ANA) y complejos inmunitarios. Nota: la negatividad de los datos serológicos no descarta la posibilidad de artritis reumatoide juvenil.

Consultar con un inmunólogo pediatra.

Fiebre reumática *(muy rara en Estados Unidos, pero se producen casos)*

Sospechar la existencia de la entidad por: 1) fiebre sostenida; 2) eritema marginado; 3) artralgia migratoria. Descartar endocarditis y pericarditis.

Obtener la consulta del pediatra.

Deslizamiento de la epífisis de la cabeza del fémur (en el adolescente con predeslizamiento o deslizamiento mínimo crónico).

Sospechar la existencia de la entidad si: 1) hay limitación de la flexión de la cadera (deformidd en extensión); 2) rotación lateral de la cadera, en flexión.

Practicar: 1) radiografía lateral verdadera del extremo superior del fémur y signo de "blanqueamiento" de Steel; 2) *analizar* la proyección anterosuperior; 3) gammagrafía con ^{99m}Tc en que se advertirá mayor captación en la fisis de la cabeza del fémur; 4) la tomografía computadorizada demostrará claramente deslizamiento posterior.

Condrólisis idiopática de la cadera (fases tempranas)

Sospechar la existencia de dicha entidad en casos de: 1) deformidad en flexión de la cadera; 2) limitación del movimiento coxofemoral en todos los planos; 3) angostamiento del espacio correspondiente al cartílago articular en las radiografías corrientes.

Practicar gammagrafías de hueso con ^{99m}Tc, y en la imagen se advertirá mayor captación en la cabeza femoral y el acetábulo.

Diversos cuadros poco comunes

Enfermedad de Gaucher
Osteoma osteoide de la cabeza femoral
Leucemia

en cama, en el hogar o, en casos graves, de preferencia en el hospital, por medio de tracción combinada de Russell con las caderas en flexión (no en extensión, porque ésta intensificará la presión intraarticular) y las fuerzas de tracción en concordancia con la deformidad en flexión de la cadera. El alivio del dolor es casi inmediato; sin embargo, se necesita que transcurran 3 a 7 días para recuperar el arco completo de movimiento coxofemoral.

Pueden administrarse antiinflamatorios, pero no deben utilizarse salicilatos en presencia de fiebre por la posibilidad de desencadenar síndrome de Reye. Los antibióticos no son útiles y complicarán al cuadro clínico por supresión parcial de una posible artritis séptica. No se recomienda el uso de corticoesteroides.

El ortopedista comprime la articulación coxofemoral solamente si se advierte ensanchamiento neto del espacio articular con desplazamiento lateral de la cabeza femoral y limitación importante del movimiento coxofemoral. Los pacientes de este tipo necesitan aspiración diagnóstica de la articulación para descartar sepsis.

Entre las medidas necesarias para evitar la reaparición de la sinovitis están continuar con el régimen sin apoyo ponderal (reposo absoluto en cama o uso de muletas) en el hogar, durante 7 a 10 días después de recu-

perar el movimiento normal de la cadera. Como medida sistemática se recomienda volver a explorar al niño en término de 2 semanas para saber si ha reaparecido el problema, antes de reanudar la bipediación completa y la actividad normal. Se repetirán las radiografías de las caderas en proyecciones anteroposterior y lateral, en 2 y 4 a 6 semanas, para descartar necrosis aséptica en la cabeza del fémur.

A veces se advierten episodios recurrentes de sinovitis transitoria aguda de la cadera particularmente en niños "alérgicos" y después de infección estreptocócica, o de infección viral de vías respiratorias.

Secuelas

La enfermedad de Legg-Perthes puede aparecer meses después de un episodio de sinovitis transitoria de la cadera. La incidencia publicada en la literatura sobre el tema varía de 2.5% (Haueisen) a 10% (Jacobs)[27,34].

Se ha propuesto que la mayor presión hidrostática de la articulación de la cadera que es consecuencia de la sinovitis ocasionará taponamiento de los vasos retinaculares y necrosis avascular de la cabeza femoral. El diagnóstico de la enfermedad de Legg-Perthes por lo común se confirma 2 a 6 meses después del episodio inicial de sinovitis transitoria aguda.

Kallio y colaboradores, en un estudio prospectivo de 119 niños con sinovitis transitoria de la cadera vigilados durante un año, no detectaron un solo caso de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes. Ellos pensaron que los casos publicados en la literatura representaron diagnóstico erróneo de la enfermedad mencionada, en fase temprana, clasificada como sinovitis transitoria de la cadera[35].

Sharwood, en un estudio de vigilancia a largo plazo (8.2 años en promedio; mínimo de 5 años y máximo de 15 años) de 101 niños con síndrome de cadera irritable, detectaron un caso de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y otro de coxa magna; los dos pacientes mostraron síntomas y anormalidades radiológicas duraderos cuando fueron hospitalizados[49].

Tachdjian recomienda la exploración clínica y radiográfica de la cadera en niños con sinovitis transitoria coxofemoral, 2 y 6 meses después del episodio inicial. No recomienda la gammagrafía sistemática con ^{99m}Tc y esta técnica se practica cuando existen episodios recurrentes de sinovitis de la cadera; cuando la irritabilidad de dicha articulación no desaparece después de un período de reposo absoluto en cama y tracción; cuando hay un retraso notable en la maduración esquelética, y cuando la sospecha de enfermedad de Legg-Calvé-Perthes es sugerida por el menor diámetro del núcleo osificante de la cabeza femoral de la cadera sintomática.

Con la hipervascularidad inflamatoria y el mayor aporte de sangre a la epífisis puede estimularse el crecimiento de esta última y haber agrandamiento de las epífisis de la cabeza del fémur. Valderrama, en un estudio de las secuelas tardías de "cadera en observación" identificaron un grado variable de coxa magna, ensanchamiento simple de la cabeza femoral y osteoartritis en las radiografías de 12 de 23 pacientes[55].

Bibliografía

1. Adams, J. A.: Transient synovitis of the hip joint in children. J. Bone Joint Surg., *45-B*:471, 1963.
2. Anderson, J., and Stewart, A. M.: The significance of the magnitude of the medial hip joint space. Br. J. Radiol., *43*:238, 1970.
3. Anonymous: Transient synovitis and Perthes disease (Editorial). Br. Med. J., *62*:2, 1973.
4. Belmonte, A. C.: Over voorbijgaande, goedaardige "Coxitis" (Coxitis fugax). Nederl. T. Geneesk., *75*:5, 1931.
5. Berger, H.: Intermittent hydrarthrosis with an allergic basis. J.A.M.A., *112*:240, 1939.
6. Blockey, N. J., and Porter, B. B.: Transient synovitis of hip. A virological investigation. Br. Med. J., *4*:557, 1968.
7. Bradford, E. H.: Treatment of hip disease. Am. J. Orthop. Surg., 9:354, 1912.
8. Brown, I.: A study of the "capsular" shadow in disorders of the hip in children. J. Bone Joint Surg., *57-B*:175, 1975.
9. Butler, R. W.: Transitory arthritis of the hip-joint in childhood. Br. Med. J., *1*:951, 1933.
10. Caravias, D. E.: The significance of the so-called "irritable hips" in children. Arch. Dis. Child., *31*:415, 1956.
11. Carty, H., Maxted, M., Fielding, J. A., Gulliford, P., and Owen, R.: Isotope scanning in the "irritable hip syndrome". Skeletal Radiol., *11*:32, 1984.
12. Donaldson, W. F.: Transient synovitis of the hip joint. Pediatr. Clin. North Am., 2:1073, 1955.
13. Drey, L.: A roentgenographic study of transitory synovitis of the hip joint. Radiology, *60*:588, 1953.
14. Dzioba, R. B., and Barrington, T. W.: Transient monoarticular synovitis of the hip joint in adults. Clin. Orthop., *126*:190, 1977.
15. Edwards, E. G.: Transient synovitis of the hip joint in children. Report of thirteen cases. J.A.M.A., *148*:30, 1952.
16. Fairbank, H. A. T.: Discussion on non-tuberculous coxitis in the young. Br. Med. J., 2:828, 1926.

17. Ferguson, A. B., Jr.: Synovitis of the hip and Legg-Perthes disease. Clin. Orthop., *4*:180, 1954.
18. Finder, J. G.: Transitory synovitis of the hip joint in childhood. J.A.M.A., *107*:3, 1936.
19. Fox, K. W., and Griffin, L. L.: Transient synovitis of the hip joint in children. Tex. State J. Med., *52*:15, 1956.
20. Gershuni, D. H., and Axer, A.: Synovitis of the hip joint—an experimental model in rabbits. J. Bone Joint Surg., *56-B*:69, 1974.
21. Gershuni, D. H., and Kuei, S. C.: Articular cartilage deformation following experimental synovitis in the rabbit hip. J. Orthop. Res., *1*:313, 1984.
22. Gershuni, D. H., Axer, A., and Siegel, B.: Localized regressive articular cartilage changes in the hip of the rabbit following an induced synovitis. Acta Orthop. Scand., *50*:179, 1979.
23. Gershuni, D. H., Axer, A., and Hendel, D.: Arthrographic findings in Legg-Calvé-Perthes disease and transient synovitis of the hip. J. Bone Joint Surg., *60-A*:457, 1978.
24. Gershuni, D. H., Amiel, D., Gonsalves, M., and Akeson, W. H.: The biochemical response of rabbit articular cartilage matrix to induced talcum synovitis. Acta Orthop. Scand., *52*:599, 1981.
25. Gledhill, R. B. and McIntyre, J. M.: Transient synovitis and Legg-Calvé-Perthes disease; a comparative study. Can. Med. Assoc. J., *100*:311, 1969.
26. Hardinge, K.: The etiology of transient synovitis of the hip in childhood. J. Bone Joint Surg., *52-B*:101, 1970.
27. Haueisen, D. C., Weiner, D. S., and Weiner, S. D.: The characterization of "transient synovitis of the hip" in children. J. Pediatr. Orthop., *6*:11, 1986.
28. Hermel, M. B., and Albert, S. M.: Transient synovitis of the hip. Clin. Orthop., *22*:21, 1962.
29. Hermel, M. B., and Sklaroff, D. M.: Roentgen changes in transient synovitis of the hip joint. Arch. Surg., *68*:364, 1954.
30. Heyman, S., Goldstein, H. A., Crowley, W., and Treves, S.: The scintigraphic evaluation of hip pain in children. Clin. Nucl. Med., *5*:109, 1980.
31. Illingworth, C. M.: One hundred twenty-eight limping children with no fracture, sprain, or obvious cause. Clin. Pediatr., *17*:139, 1978.
32. Illingworth, C. M.: Recurrences of transient synovitis of the hip. Arch. Dis. Child., *58*:620, 1983.
33. Jacobs, B. W.: Early recognition of osteochondrosis of the capital epiphysis of femur. J.A.M.A., *172*:527, 1960.
34. Jacobs, B. W.: Synovitis of the hip in children and its significance. Pediatrics, *47*:558, 1974.
35. Kallio, P., Ryoppy, S., and Kunnamo, I.: Transient synovitis and Perthes' disease. J. Bone Joint Surg., *68-B*:898, 1986.
36. Kloiber, R., Pavlosky, W., Portner, O., and Gartke, K.: Bone scintigraphy of hip joint effusions in children. A.J.R., *140*:995, 1983.
37. Lovett, R. W., and Morse, J. L.: A transient or ephemeral form of hip-disease, with a report of cases. Boston Med. Surg. J., *127*:161, 1892.
38. Lucas, L. S.: Painful hips in children. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *5*:144, 1948.
39. McMurray, B.: A report of six cases of coxa magna following synovitis of the hip joint. Br. J. Radiol., *20*:477, 1947.
40. Miller, O. L.: Acute transient epiphysitis of the hip joint. J.A.M.A., *96*:575, 1931.
41. Mukherjee, K.: Transient non-specific synovitis of the hip joint. Br. J. Clin. Pract., *24*:137, 1970.
42. Nachemson, A., and Scheller, S.: A clinical and radiological follow-up study of transient synovitis of the hip. Acta Orthop. Scand., *40*:479, 1969.
43. Neuhauser, E. B. D., and Wittenborg, M. H.: Synovitis of the hips in infancy and childhood. Radiol. Clin. North Am., *1*:13, 1963.
44. Palm, E. T.: Transient synovitis of the hip in children. Am. J. Orthop., *4*:50, 1962.
45. Rauch, S.: Transient synovitis of the hip joint in children. Am. J. Dis. Child., *59*:1245, 1940.
46. Reichman, S.: Roentgenologic soft tissue appearances in hip joint disease. Acta Radiol. (Diagn.) (Stockh.)., *6*:167, 1967.
47. Rosenberg, N. J., and Smith, E. E.: Transient synovitis of the hip. J. Pediatr., *48*:776, 1956.
48. Rothschild, H. B., Russ, J. D., and Wasserman, C. F.: Corticotropins in the treatment of transient synovitis of the hip in children. J. Pediatr., *49*:33, 1956.
49. Sharwood, P. F.: The irritable hip syndrome in children. A long-term follow-up. Acta Orthop. Scand., *52*:633, 1981.
50. Spock, A.: Transient synovitis of the hip joint in children. Pediatrics, *24*:1042, 1959.
51. Tachdjian, M. O., and Grana, L.: Response of the hip joint to increased intra-articular hydrostatic pressure. Clin. Orthop., *61*:199, 1968.
52. Thulin, W. J.: Transient synovitis of the hip joint in children. Rocky Mt. Med. J., *54*:238, 1957.
53. Todd, A. H.: Discussion on the differential diagnosis of nontuberculous coxitis in children and adolescents. Proc. R. Soc. Med., *18*:31, 1925.
54. Tudor, R. B.: Hip synovitis in children. Lancet, *80*:51, 1960.
55. Valderrama, J. A. F. de: The "observation hip" syndrome and its late sequelae. J. Bone Joint Surg., *45-B*:462, 1963.
56. Vandeputte, L., Mulier, J. C., and Mulier, F.: Transient synovitis of the hip in children. Acta Orthop. Belg., *37*:186, 1971.
57. Vera Cruz, P. G.: Transient synovitis of the hip joint. Proc. Child. Hosp. Washington, D.C., *13*:28, 1957.
58. Vidigal, E. C., and daSilva, O. L.: Observation hip. Acta Orthop. Scand., *52*:191, 1981.
59. Vidigal, E. C.: Transient arthritis of the hip in children (a study of 74 cases). Ital. J. Orthop. Traumatol., *10*:237, 1984.
60. Wilson, D. J., Green, D. J., and McLarnon, J. C.: Arthrosonography of the painful hip. Clin. Radiol., *35*:17, 1984.
61. Wingstrand, H.: Ultrasonography in hip joint effusion. Report of a child with transient synovitis. Acta Orthop. Scand., *55*:469, 1984.
62. Wingstrand, H., Bauer, G. C. H., Brismar, J., Carlin, N. O., Pettersson, H., and Sunden, G.: Transient ischemia of the proximal femoral epiphysis in the child. Acta Orthop. Scand., *56*:197, 1985.
63. Wingstrand, H., Egund, N., Carlin, N. O., Forsberg, L., Gustafson, T., and Sunden, G.: Intracapsular pressure in transient synovitis of the hip. Acta Orthop. Scand., *56*:204, 1985.

ARTRITIS REUMATOIDE

La artritis reumatoide en niños es un trastorno sistémico del cual la artritis es sólo una manifestación. Still, en su descripción clásica de 22 casos en niños, destacó la forma de la enfermedad que incluía fiebre, linfadenopatía y esplenomegalia[337]. La artritis reumatoide de niños se conoce a veces como enfermedad

de Still, pero fue descrita originalmente por Cornill en 1864[103]. Quizá sea más adecuado el término *enfermedad reumatoide*[119].

Incidencia

En EE. UU., la incidencia de la artritis reumatoide juvenil es de unos tres casos nuevos cada año en una población general de 100000 personas menores de 15 años de edad[141]. Se advierten variaciones geográficas; por ejemplo, en Finlandia, Laaksonen calculó una incidencia anual de seis a ocho casos en niños por 100000 sujetos de una población menores de 15 años de edad[209]. Es más común en la mujer (70% de los casos).

La enfermedad reumatoide puede comenzar a cualquier edad, y la fecha promedio es de unos 6 años de edad. Suele afectar inicialmente al grupo de niños de 1 a 4 años y hay otro "pico" de la incidencia de comienzo entre los 9 y 14 años, es decir el comienzo de la pubertad.

Causas

Se desconoce la patogenia exacta de la artritis reumatoide y se han propuesto los siguientes factores causales posibles:

Enfermedad autoinmunitaria. La teoría en cuestión es apoyada por la presencia de un gran número de cambios inmunológicos inespecíficos. Se piensa que los cambios inflamatorios de la artritis reumatoide son consecuencia de la depresión del nivel de una macroglobulina, un factor reumatoide semejante a anticuerpo que está presente dentro de la articulación que ocasiona la liberación de enzimas lisosómicas, cuya producción acelerada desencadena y perpetúa la lesión articular.

Herencia. Edstrom ha señalado que la incidencia familiar de artritis reumatoide es de 23%; Sairanen fija la cifra en 30% y Laaksone en 40.78%[115,209,291]. Brewer y Fahlberg, a pesar de lo señalado, al revisar la literatura concluyeron que no existe una relación genética con la mayor incidencia familiar sino que más bien habría que considerar seriamente la intervención de factores ambientales exógenos entre los cuales estaría el agente causal[62].

Baum y Fink señalaron la aparición de artritis reumatoide juvenil en dos gemelos monocigotos, después de revisar 10 grupos de gemelos monocigotos y advertir que la incidencia de concordancia era del 30%[39].

Factores climáticos. Se sabe que un incremento rápido en humedad y disminución acelerada de la presión barométrica, exacerban la artritis. También es una experiencia común que mejore en un clima cálido y seco.

Infección. Se ha propuesto que la artritis reumatoide representa una infección directa con microorganismos, como *Mycoplasma, Bedsonia* o un virus. Se aisló *Mycoplasma fermentans* en 31 de 79 muestras de líquido sinovial en personas con artritis reumatoide activa. Otras investigaciones de Williams con empleo de métodos de inhibición de la migración leucocítica indicaron que los leucocitos de 29 de 43 personas con artritis reumatoide establecida mostraron inhibición con un preparado de membrana de *M. fermentans,* cosa que no se observó en los tejidos normales. Las sales de oro y los antipalúdicos son eficaces en el tratamiento de la artritis reumatoide, que también inhiben fuertemente la proliferación de *M. fermentans*. Las observaciones anteriores refuerzan la posible intervención de dicho microorganismo en la patogenia de la enfermedad reumatoide[362].

Se ha dicho que en 20 a 75% de los pacientes[36,104,114,263] ha habido una infección previa, por lo común de las vías respiratorias superiores. Rahal y colaboradores han sugerido que la artritis reumatoide es causada por una infección por adenovirus. Sin embargo, no ha habido otros señalamientos de infección viral temprana[271]. La reacción de aglutinación estreptocócica aumenta en un número importante de los niños de este tipo, lo cual podría reflejar una mayor reactividad inmunitaria.

Reacción al estrés. No es raro observar el antecedente de una lesión física en término de 4 a 6 semanas de comenzar la enfermedad.

Cuadro patológico

Los cambios patológicos de la artritis reumatoide no se limitan al sistema musculoesquelético. El trastorno es una enfermedad

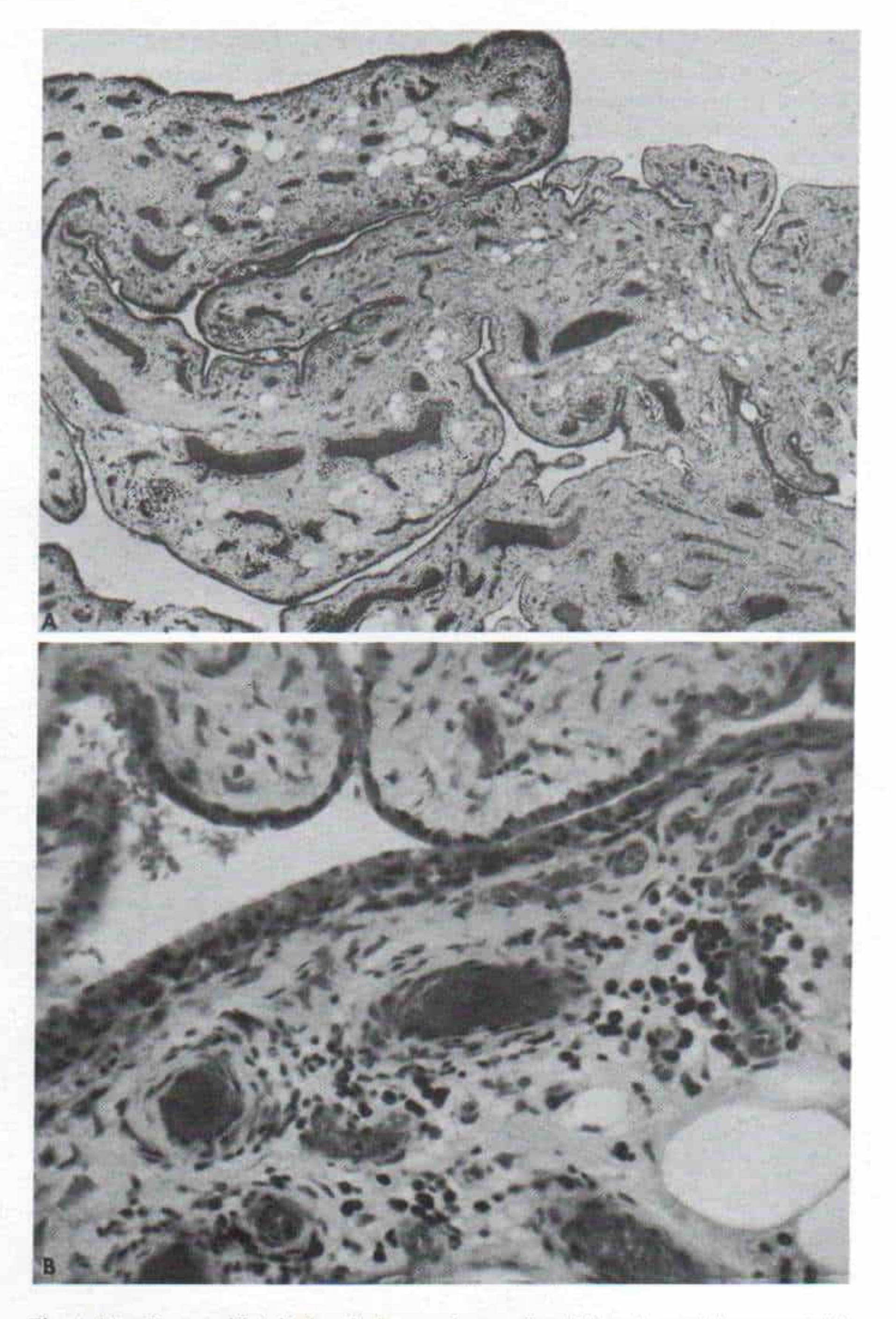


Fig. 4-21. Imagen histológica de la membrana sinovial en la artritis reumatoide.

A, × 100. **B**, × 250.

sistémica de tejidos de origen mesenquimatoso y puede afectar la colágena y el tejido conectivo de cualquier órgano y sistema.

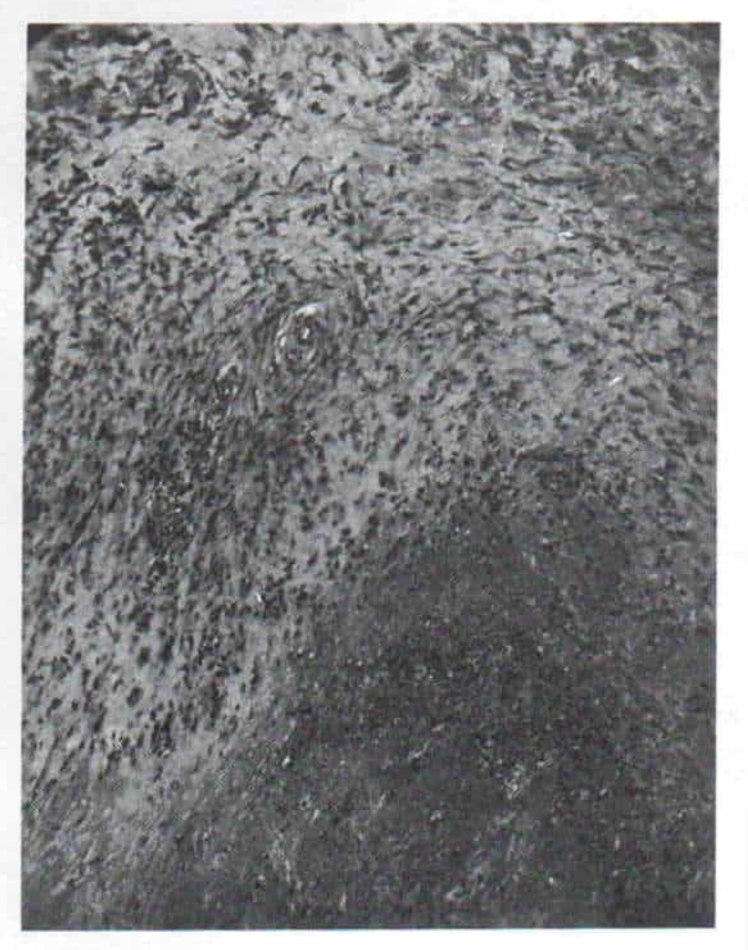
Las reacciones del tejido sinovial son inespecíficas. La imagen histológica de la artritis reumatoide no es patognomónica de la enfermedad, y puede haber reacciones idénticas por un tumor vecino, por irritación mecánica

de un cartílago semilunar roto, o en una artropatía degenerativa simple[312]. Por lo expuesto, es imposible hacer, con base en los cortes microscópicos solamente, el diagnóstico positivo de artritis reumatoide, y hay que considerar el cuadro clínico e histopatológico total.

Cambios articulares. Se caracterizan por inflamación no supurada que es aguda en los comienzos, pasa después por fases subaguda y crónica, y culmina en la aparición de una masa de tejido cicatrizal.

Sinovitis. La enfermedad por regla general se manifiesta inicialmente en la membrana sinovial, que muestra edema e hipervascularización y permite el paso de los leucocitos a los tejidos y líquido sinoviales. Las células predominantes son los linfocitos pequeños que tienden a agregarse en folículos; a pesar de lo señalado en la etapa aguda muy temprana de la enfermedad pueden identificarse innumerables polimorfonucleares (fig. 4-21). La reacción inflamatoria exudativa hace que se forme líquido sinovial en exceso. La producción de mucina es inadecuada, y por ello tal líquido es acuoso y poco consistente. Al evolucionar la inflamación proliferan los sinoviocitos, la membrana sinovial se engruesa y se forman nódulos y vellosidades que penetran en el espacio intraarticular. En esta etapa aguda de sinovitis pueden formarse quistes sinoviales.

Conforme persiste la sinovitis comienza la degeneración fibrinoide y los cambios granulomatosos en la sinovial hipertrófica. Con el paso del tiempo se forma una membrana de tejido de granulación que crece sobre el cartílago articular hialino en la forma de pannus. Se forman "cuerpos de arroz" cuando los depósitos de fibrina precipitados se disgregan dentro de la articulación. La cápsula se engruesa y muestra cambios fibróticos, se muestra inelástica, y limita el movimiento articular.



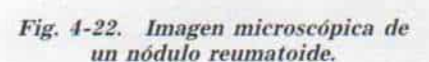


Fig. 4-22. Imagen microscópica de un nódulo reumatoide.

Se advierte el foco de degeneración fibrinoide rodeado de fibroblastos dispuestos en empalizada.

Cambios en hueso y cartílago. La reacción inflamatoria comienza en el tejido óseo subcondral y en los puntos de inserción de la cápsula, sitio en que el hueso en las regiones metafisarias muestra erosión por el tejido de granulación. Al extenderse el pannus sobre las superficies articulares destruye el cartílago hialino. El hueso subcondral sufre destrucción desde ambos lados. La hipervascularidad de la inflamación y de la falta de uso causan osteoporosis. Pueden observarse aceleración del crecimiento epifisario y formación neoperióstica junto a la articulación inflamada.

Al evolucionar la enfermedad, la membrana sinovial hipertrófica y el pannus llenan la cavidad articular. Surge anquilosis fibrosa cuando las superficies articulares opuestas quedan unidas por tejido de colágena que proliferó; puede haber anquilosis ósea cuando se osifica el tejido denso de colágena del pannus.

La *tenosinovitis aguda* puede ser el signo inicial de la enfermedad reumatoide[183,193]. La artritis y la tenosinovitis a veces aparecen simultáneamente, aunque la segunda puede anteceder a la primera en cuestión de semanas o meses. Los cambios histopatológicos de la inflamación reumatoide de las vainas tendinosas son semejantes a los del tejido sinovial de las articulaciones. El tejido de granulación de la tenosinovitis asume la forma de una gelatina grisácea que llena la vaina sinovial e infiltra el tendón subyacente. El mecanismo lubricante de la vaina se pierde y pronto surgen cambios por fricción e inflamatorios en el tendón, que se engruesa, se vuelve amarillento y presenta degeneración mucoide. También en el tendón pueden formarse masas nodulares. Como resultado del desgaste y la afectación directa, el tendón afectado puede romperse de manera espontánea.

El *nódulo reumatoide* es raro en niños, pero si aparece, es un signo patognomónico del trastorno[75]. Las caras extensoras de codos y rodillas son sitios comunes en que se observa. Por lo común, es una masa firme en los tejidos subcutáneos, cuyo diámetro varía de 4 mm a varios centímetros. A veces muestra fluctuación y puede salir líquido de él. La imagen histológica del nódulo reumatoide es característica. El nódulo central, con degeneración fibrinoide, está rodeado de fibroblastos dispuestos en empalizada (fig. 4-22).

La inflamación de los músculos estriados puede ocurrir por diseminación difusa de linfocitos en folículos. La pleura, el pericardio y el peritoneo pueden ser afectados por una reacción inflamatoria exudativa. Puede surgir iridociclitis. La afectación notable del riñón no es una característica de la enfermedad reumatoide, y las biopsias de dicho órgano han señalado afectación inespecífica mínima, pero la función renal no se altera, salvo que surja amiloidosis como complicación. El cuadro histológico de la erupción reumatoide es el de unas cuantas células inflamatarias que rodean vasos dilatados de tejidos subepiteliales, sin extravasación de eritrocitos.

Cuadro clínico

La artritis reumatoide en niños varía notablemente en sus manifestaciones clínicas, tipo de comienzo, curso y pronóstico. Las variantes pueden agruparse arbitrariamente en: oligoarticular, poliartritis con manifestaciones sistémicas mínimas, y enfermedad reumatoide de sistémica grave con poliartritis.

Artritis oligoarticular. Se caracteriza por afectación de unas cuantas articulaciones grandes, mínimas o nulas manifestaciones sistémicas, y a veces hinchazón de un dedo. El prefijo *oligo* proviene del griego, y significa "unos cuantos", y por ello Green utilizó el término oligoarticular para diferenciarla de la forma generalizada grave[150].

Las articulaciones de las extremidades pélvicas muestran afectación con mayor frecuencia que las de los miembros superiores, y las dos más afectadas son la rodilla y el tobillo. Otros sitios de ataque son las articulaciones de cadera, codo, muñeca y subastragalina. Los dedos de manos y pies muestran afectación en algunos niños, y hay hinchazón de todo un dedo (fig. 4-23). En la mitad de los pacientes, aproximadamente, el ataque es monoarticular; en el 25% hay afectación de dos articulaciones, y en 18% puede haber tres articulaciones afectadas. Cuando el ataque inicial es monoarticular, a menudo surge en término de semanas a meses, y a lo sumo en término de un año, la forma oligoarticular. Los casos en que hay ataque de más de dos o tres articulaciones tienden a mostrar inicialmente velocidades de eritrosedimentación más altas, o incremento de los niveles de inmunoglobulina.

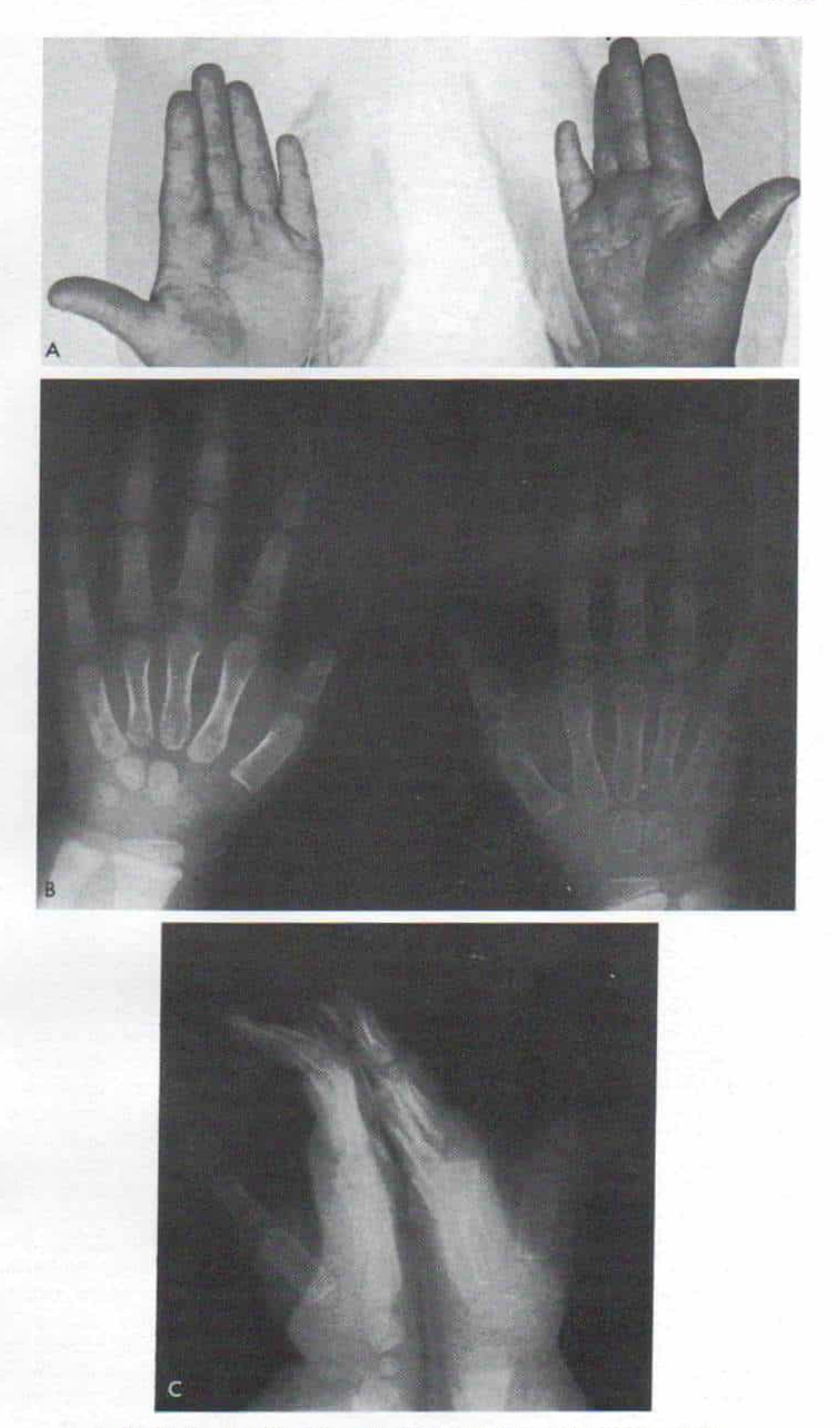


Fig. 4-23. Artritis oligoarticular en un niño de 2 años de edad.

Es notable la tumefacción del pulgar derecho. **A**, aspecto clínico. **B** y **C**, radiografías.

El cuadro es más común en niñas, y la proporción entre mujeres y varones es de 7:3. La mayor incidencia por edad se observa entre los dos y cuatro años, y en más de la mitad de los casos el cuadro comienza antes del cuarto año de vida. Sin embargo, la enfermedad puede surgir en cualquier fecha entre los 4 meses y los 15 años de edad.

La inflamación articular comienza en forma insidiosa y comprende hinchazón, rigidez y moderado dolor local. El signo inicial puede ser marcha antálgica, si hay ataque de la extremidad pélvica. Cuando hay afectación de la articulación subastragalina, entre las manifestaciones iniciales pueden estar inversión del talón y desviación de los dedos del pie hacia adentro. El dolor con el movimiento y el dolor local a la palpación suelen ser mínimos. Al palpar la membrana sinovial, está engrosada y laxa. En la etapa aguda suele haber derrame palpable. La membrana sinovial permanece engrosada mientras la enfermedad se activa. La limitación del movimiento y los diversos grados de deformidad en flexión aparecen en todas las articulaciones afectadas. El grado de atrofia muscular depende de la intensidad y la duración de la afectación. La sinovitis crónica y la mayor circulación a la fisis dan como resultado crecimiento excesivo de un miembro.

A nivel sistémico, los niños no muestran síntomas, es decir, no tienen fiebre, hepatoesplenomegalia, erupciones ni nódulos subcutáneos.

El número de leucocitos en sangre periférica es normal. La velocidad de eritrosedimentación puede ser normal, o mostrar incremento leve o moderado. Un niño con artritis oligoarticular de comienzo, a muy temprana edad, y que tiene anticuerpos antinucleares, está en gran peligro de presentar iridociclitis crónica.

El curso clínico de la enfermedad es benigno y se caracteriza por exacerbaciones y remisiones, aunque con mínima mejoría funcional. La inflamación de las articulaciones puede controlarse fácilmente, y así no surge amiloidosis. La afectación del ojo por la iridociclitis constituye un problema grave; el período activo dura 2 años y 9 meses (el mínimo es de 3 meses, y el máximo, 11 años). En la mitad de los pacientes, en promedio, el cuadro dura menos de 2 años[150].

La *espondilitis anquilosante juvenil* puede mostrar un inicio oligoarticular. Dicho cuadro suele comenzar a los nueve años de edad o más tarde, y se advierte una predilección neta por el sexo masculino. Suele haber el antecedente familiar positivo. Las articulaciones más afectadas son las de la extremidad inferior, como caderas, rodillas y tobillos; las articulaciones de la extremidad superior, con excepción del codo, relativamente están indemnes. Después de unos cuantos años surge la dorsalgia. Inicialmente las articulaciones sacroiliacas tienen aspecto normal en la radiografía, pero el gammagrama de hueso con ^{99m}Tc puede indicar mayor captación local del núclido. A veces, el signo inicial es la subluxación atlantoaxoidea. En el 25% de los casos, aproximadamente, la iridociclitis aguda puede afectar uno o ambos ojos. En esta forma de artritis oligoarticular con espondilitis anquilosante juvenil, al parecer hay un exceso de HLA-B27.



Fig. 4-24. Artritis reumatoide del tobillo izquierdo.

La radiografía muestra hinchazón de tejidos blandos y distribución capsular.



Fig. 4-25. Artritis reumatoide de las manos.

Las radiografías muestran engrosamiento de tejidos blandos alrededor de las articulaciones interfalángicas proximales.

Poliartritis con manifestaciones sistémicas mínimas. En esta forma hay afectación difusa de múltiples articulaciones y los síntomas de enfermedad sistémica son mínimos. Se advierten dos "picos" en la distribución cronológica de la artritis: el *primero* a los 3 años, en que la poliartritis a menudo asume la forma de enfermedad sistémica y no hay predilección por sexo; el *segundo* va de los 8 a los 10 años, en que hay predominio de ataque en mujeres. Cualquier articulación puede sufrir la afectación, y entre las más frecuentes están muñecas, articulaciones subastragalina y mediotarsiana de pie (Chopart), caderas, codos, hombros, articulaciones interfalángicas proximales de dedos de manos y pies, columna cervical y articulaciones temporomandibulares. Las articulaciones afectadas están calientes, dolorosas al tacto y con el movimiento, hinchadas, y se observa en ellas engrosamiento y derrame sinoviales. Casi siempre hay limitación del arco del movimiento, y es causado inicialmente por el espasmo muscular protector, y más tarde por destrucción del cartílago articular y por fibrosis. El niño afectado suele tener un aspecto típico de aprensión y se "protege" y "cuida" de los movimientos en sus miembros adoloridos. Los síntomas en la articulación temporomandibular a menudo son señalados como "dolor de oído", y los de las articulaciones esternoclavicular y costocondral como "dolor del tórax". Algunas veces, la ronquera y el estridor laríngeo son consecuencia de inflamación de las articulaciones cricoaritenoides. En ocasiones aparecen en codos o talones nódulos subcutáneos, o también sobre vértebras u occipucio, y en los tendones flexores de manos y pies. La afectación de la columna cervical con fusión de las articulaciones apofisarias limitará el movimiento del cuello. La afectación de la articulación temporomandibular producirá falta de desarrollo del maxilar inferior y retrognatia.

El inicio de la poliartritis suele ser insidioso, aunque puede ser repentino en algunos casos. El curso clínico es crónico y puede durar años, con períodos de remisión parcial, con mínima afectación articular, intercalados con exacerbaciones agudas.

Enfermedad reumatoide sistémica con poliartritis

Suele tener inicio agudo, con manifestaciones sistémicas graves y poliartritis. Suele seguir un curso clínico "explosivo", con exacerbaciones agudas, que duran semanas a meses, seguidas de remisiones parciales de meses a años. A veces dicha forma sigue un curso implacable con actividad continua y sin remisiones, y produce debilidad intensa.

La *fiebre* por lo común, tiene comienzo repentino. Su patrón es cotidiano y muestra uno o dos incrementos diarios superiores a lo normal a 37.5 ó 38°C. Con menor frecuencia, la fiebre puede ser remitente o poco importante pero sostenida. Las crisis de fiebre quizá no cedan con salicilatos o antibióticos, y pueden persistir durante días, semanas o meses. El niño afectado, especialmente si tiene menos de 5 años, muestra signos de inflamación intensa y está inquieto e irritable.

La *hepatoesplenomegalia y la linfadenopatía generalizada* son signos frecuentes; por lo común hígado, bazo y ganglios no duelen al tacto, y tales anomalías duran de días a meses. La linfadenomegalia mesentérica puede ocasionar dolor y distensión abdominales, que sugiere un trastorno abdominal quirúrgico agudo. La esplenomegalia es menos frecuente que la linfadenopatía. Rara vez la hepatomegalia o la linfadenopatía son persistentes. Las pruebas de función hepática no indican anormalidad alguna. La hipertensión portal puede ser una complicación rara.

La *pericarditis con cardiomegalia* y anormalidades del segmento S-T y de la onda T en el electrocardiograma puede observarse en el 10% de los enfermos. La miocarditis es rara y no hay endocarditis[108,220], El curso de la carditis reumatoide es benigno, y por lo común no muestra complicaciones por insuficiencia cardíaca ni pericarditis constrictiva. Puede surgir dolor retroesternal o abdominal inespecífico como resultado de inflamación de la pleura o el peritoneo. A veces surgen manifestaciones encefalíticas.

La *dermatosis reumatoide* se observa en el 50 a 75% de niños con enfermedad reumatoide sistémica. Por lo común se manifiesta durante crisis febriles y es una pista diagnóstica importante respecto a la naturaleza de la enfermedad. Las lesiones individuales tienen color rosa salmón, son macopapulares, circulares o circinadas, y no urticarianas, y a menudo aparecen en muslos, brazos, axila, tronco y en ocasiones en la cara. De manera típica, el cuadro es recurrente y "migratorio"; puede surgir durante la exploración del paciente y desaparecer en término de horas. Es más florida en sitios de obstrucción o presión, en zonas en que la piel ha sido sometida a presión leve por ropa íntima. El rascado ligero en sitios susceptibles desencadenará la erupción (fenómeno de Koebner). A veces en la artritis reumatoide surgen erupciones papulares y eritema multiforme.

Los *nódulos subcutáneos* pueden palparse cerca del olécranon en los codos, en el borde anterior de la tibia, o cerca de los tendones flexores o extensores de muñeca o dedos de la mano. Al palparlos, no son dolorosos, y deben diferenciarse de los ganglios agrandados[75].

La *iridociclitis crónica* y la *amiloidosis* son problemas graves en la artritis reumatoide.

La *inflamación ocular* se observa en 2 a 2.5% de niños con enfermedad reumatoide. Por lo común afecta el iris y el cuerpo ciliar (iridociclitis), pero puede extenderse en sentido posterior para abarcar el tracto uveal (uveítis). La edad promedio es de unos 4 años. En el 65% de los casos afecta a ambos ojos y el ojo contralateral se inflama en término de unos meses o no se inflama. En el 90% de los casos de artritis reumatoide complicados por iridociclitis crónica, se detectan anticuerpos antinucleares en los estudios serológicos[294]. De hecho, los niños con la forma oligoarticular y un título fuertemente positivo de los anticuerpos mencionados están muy propensos a presentar iridociclitis. El comienzo de dicha complicación es insidioso y no guarda relación con la intensidad de las manifestaciones sistémicas o articulares locales. El dolor y la conjuntivitis son mínimos o no surgen. Los signos que atraen la atención hacia el problema son asimetría pupilar (anisocoria) y la disminución de la visión. El estudio con lámpara de hendidura señalará inflamación fibrinosa no granulomatosa del iris[53,324,355]. Los exámenes oftalmológicos periódicos son indispensables para la detección temprana. El tratamiento de la iridociclitis consiste en gotas de un corticoesteroide local potente, y midriáticos. Los casos no tratados terminan por mostrar cicatrices y adherencias alrededor del iris, queratopatía en banda y cataratas, que constituyen complicaciones graves que interfieren en la visión. La uveítis puede culminar en glaucoma.



Fig. 4-26. Radiografía de la mano con artritis reumatoide.

Se observa la formación de hueso nuevo yuxtaarticular, en las falanges.

La *amiloidosis* es una complicación grave que es rara en EE. UU., pero en Inglaterra se observa en 7.5% de los casos, aproximadamente[10]. Se manifiesta por la aparición de proteinuria e hipertensión. En los pacientes con dicha complicación, por lo común, los niveles de IgG y proteína C reactiva son altos. El tratamiento comprende medidas para controlar la actividad de la enfermedad reumatoide[11]. La muerte en esta última se debe a amiloidosis o las complicaciones letales del tratamiento.

Signos radiográficos

Las primeras manifestaciones radiográficas reflejan la sinovitis aguda y la respuesta a la hiperemia inflamatoria. Sobre tal base, tales datos incluyen hinchazón de tejidos blandos, distensión capsular y osteoporosis periarticular (figs. 4-24 y 4-25), aunque son signos inespecíficos. También a veces se observa formación de hueso nuevo perióstico, junto a la articulación (yuxtaarticular), en particular en las falanges y los metatarsianos (fig. 4-26).

Al evolucionar la enfermedad, el espacio correspondiente al cartílago articular se angosta, porque el pannus destruye la porción hialina de dicho cartílago. Desaparece la sombra de la lámina ósea subcondral. Pronto los cambios erosivos producen efectos "en muesca" en huesos, especialmente en los del carpo. Puede haber aceleración o retardo del

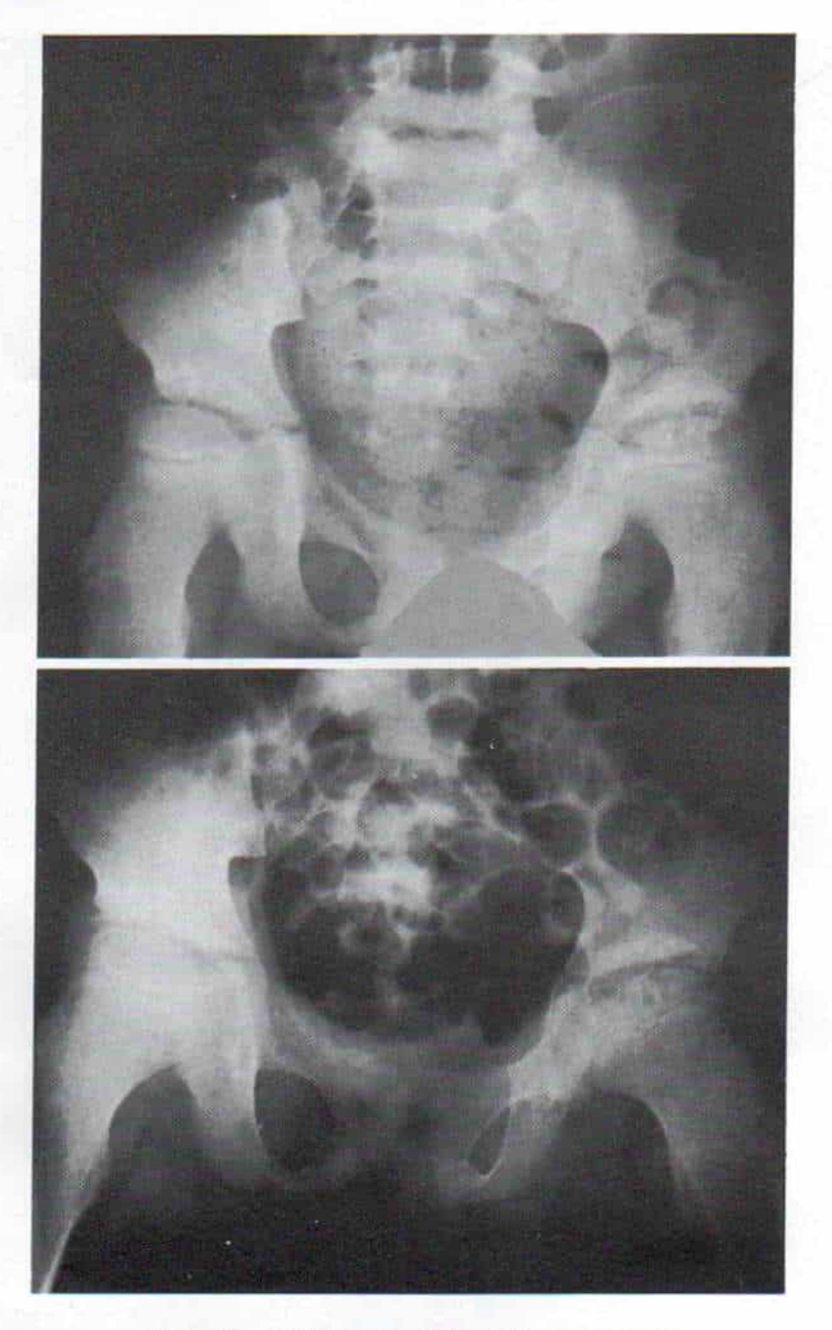


Fig. 4-27. Artritis reumatoide de ambas caderas.

Se observa coxa magna en la cadera derecha. En la cabeza del fémur izquierdo, la lámina ósea subcondral ha desaparecido y se advierten cambios erosivos en el núcleo de osificación. Hay notable limitación del movimiento de ambas caderas.

crecimiento epifisario (fig. 4-27). Suele disminuir el diámetro de los huesos largos. Con el desuso, la imagen de la masa muscular disminuye o se angosta.

En etapas ulteriores desaparecen del todo los espacios articulares obliterados por anquilosis fibrosa u ósea (fig. 4-28).

En la columna cervical, se observan a veces erosión de la apófisis odontoides y subluxación atlantooxoidea[124,240]. Otros cambios de



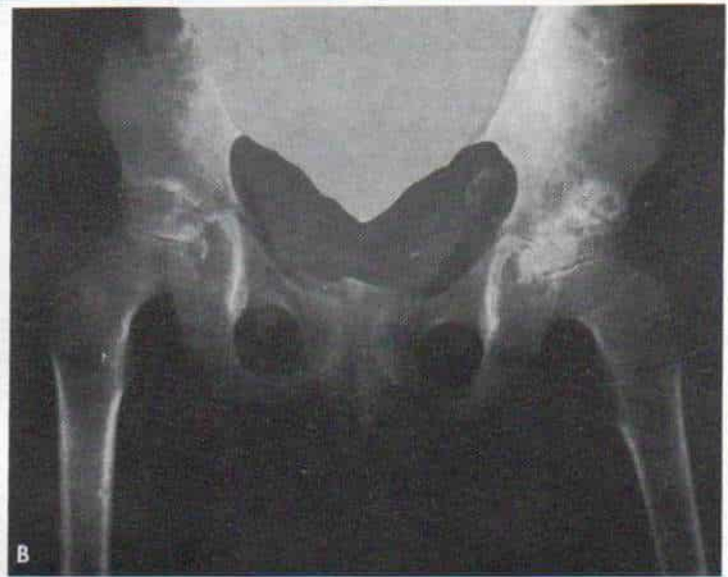


Fig. 4-28. Artritis reumatoide de ambas caderas.

A, radiografía inicial. **B,** radiografía de cadera 3 años después. Se permitió al niño caminar sin protección de las caderas (muletas). Son notables los cambios destructivos con la anquilosis fibrosa de la cadera derecha, y anquilosis ósea de la izquierda.

la columna son angostamiento y fusión final de las articulaciones apofisarias, y calcificación u osificación de los ligamentos longitudinales.

La *gammagrafía ósea con* ^{99m}Tc indicará incremento mínimo de la captación del núclido en ambos lados de la articulación. Por *tomografía computadorizada* se advertirán cambios de tejidos blandos y en el grado de afectación de huesos. La *ultrasonografía* mostrará los cambios en líquido y tejidos blandos en la articulación.

*Datos de laboratorio**

Entre los estudios de laboratorio en la artritis en niños, los más indicados son:

* Véanse las referencias 57, 74, 199, 314, 345, 354, 360, 367, 437.

Medición de hemoglobina, recuento leucocítico, recuento diferencial y de plaquetas, y velocidad de eritrosedimentación.
Tiempos de hemorragia y coagulación (cuando se sospecha un trastorno hemorrágico como la hemofilia).
Cultivos de sangre (si entre las entidades en el diagnóstico diferencial se incluye la artritis supurada).
Pruebas de aglutinación en busca de IgM.
Pruebas de factor reumatoide (látex u otros).
Pruebas de anticuerpos antinucleares.
Identificación de anticuerpos contra *Brucella*, *Salmonella* y otros microbios.
Análisis y cultivo del líquido sinovial.
Estudio histopatológico y cultivo de la membrana sinovial.
Pruebas de tuberculosis.

Lo mejor es planear con anticipación todos los estudios requeridos y evitar las múltiples punciones venosas. Es conveniente guardar una fracción pequeña de suero para más estudios, si son necesarios (como identificación de anticuerpos antivirales).

En la articulación hinchada e inflamada se necesita aspirar líquido sinovial para análisis y cultivo; la técnica debe practicarse bajo asepsia estricta y anestesia local con el niño adecuadamente sedado. El método debe ser lo más traumático posible en el caso de pequeños amedrentados, inquietos, y de corta edad. Si se aspira la articulación de la cadera, el control radiográfico con intensificador de imagen facilitará la técnica y asegurará que se penetre en ella adecuadamente. Es importante no inyectar medio radiooapaco antes de obtener material de cultivo. El operador inicialmente verificará la posición de la aguja en la articulación por medio de una artrografía "neumática" (con aire).

La obtención de un fragmento de membrana sinovial para estudio histológico y cultivo se practica mejor a través del artroscopio. El método mencionado es óptimo para visualizar la articulación afectada y extraer el tejido del sitio más indicado. Se necesita anestesia general para la artroscopia, que se practica en el quirófano.

No existen datos de laboratorio que sean patognomónicos de enfermedad reumatoide. En la fase activa, la velocidad de eritrosedimentación por lo común aumenta, y hay positividad de la prueba de proteína C reactiva. Con arreglo al carácter agudo de la inflamación a veces se observa leucocitosis mínima, con un incremento del número de polimorfonucleares predominantemente. En ocasiones se observa reacción leucemoide con un recuento leucocítico de 80000 células por milímetro cúbico. Es común la anemia normocítica hipocrómica moderada que no mejora con la administración de hierro[112,134,218,278]. Un hallazgo inespecífico es la alteración de las proteínas séricas, con disminución de la albúmina y aumento en las fracciones de globulinas alfa y gamma. En algunos niños afectados se identifican factores antinucleares.

El factor reumatoide es una macroglobulina gamma 19 S, que se identifica por pruebas de látex, aglutinación de eritrocitos de cordero sensibilizados, o por medios de partícula de bentonita. Las pruebas son positivas solamente en el 10% de los niños con la enfermedad, pero en adultos la positividad llega de 60 a 80%. No se sabe la razón de esta baja incidencia de positividad del factor reumatoide. Los niños con lupus eritematoso sistémico, esclerodermia o poliarteritis nudosa, también pueden tener positividad del factor mencionado. Los datos de líquido sinovial se incluyen en la tabla 4-1.

Los datos de laboratorio varían con la intensidad de la enfermedad reumatoide sistémica, que comprende poliartritis, poliartritis con manifestaciones sistémicas leves, o una simple artritis oligoarticular.

En el caso de la artritis reumatoide sistémica (enfermedad de Still) hay incremento del número de polimorfonucleares y de plaquetas, aceleración de la velocidad de eritrosedimentación (por lo común 100 mm o más) y disminución del nivel de hemoglobina (10 g o menos). Todos los niveles de inmunoglobulinas aumentan, y a menudo se detectan complejos inmunitarios; sin embargo, estos cambios inespecíficos no son diagnósticos de artritis reumatoide. Es poco común detectar el factor reumatoide IgM por medio de una prueba de látex débilmente positiva. Rara vez se identifican anticuerpos antinucleares en la enfermedad reumatoide sistémica.

En la poliartritis (cinco o más articulaciones afectadas) con mínimo ataque sistémico, la detección de factor reumatoide IgM es positivo en el 10% de los casos y negativa en el 90% restante. Otros datos de laboratorio son inmediatos. La velocidad de sedimentación aumenta de 60 a 70 mm. El número de leucocitos aumenta a 15000 células y predominan

polimorfonucleares, y el nivel de hemoglobina es de 10 a 12 gramos. Se observa incremento leve o moderado de las inmunoglobulinas, y en un pequeño porcentaje de casos hay anticuerpos antinucleares.

En la artritis oligoarticular, los cambios de laboratorio son mínimos, excepto en casos en que en el suero están presentes los anticuerpos antinucleares, dato que a menudo acompaña a la iridociclitis crónica.

Tratamiento

En el tratamiento del niño con artritis reumatoide es indispensable utilizar un enfoque multidisciplinario en que participen íntimamente el pediatra, el cirujano ortopedista, el dermatólogo, los terapeutas físico y ocupacional, el psicólogo y la trabajadora social.

La actividad de la artritis reumatoide puede persistir durante años y en este lapso de enfermedad activa el niño debe ser vigilado con atención, y se le brindará cuidado en forma global. Las metas del tratamiento ortopédico son evitar y corregir la deformación contractural de articulaciones, y deformidades del crecimiento de los huesos. El ortopedista debe recordar, no obstante, que son importantes el desarrollo psíquico apropiado, la estimulación intelectual y emocional, y la educación escolar del niño. Es provechoso que el niño acuda a la escuela, y se le dará atención médica y ortopédica en el medio natural del hogar, con períodos de hospitalización lo más breve posibles.

Reposo. En la fase inflamatoria aguda, se necesitan reposo local y general. Es importante que las articulaciones inflamadas no sostengan peso; sin embargo, la inmovilización continua y duradera ocasiona atrofia por desuso de músculos y huesos. El reposo y el movimiento son esenciales para el buen funcionamiento de las articulaciones, y hay que escoger un "punto intermedio" fisiológico entre ambas, ajustado a las necesidades individuales del paciente.

Dieta. El niño debe recibir una dieta nutritiva perfectamente proporcionada, con un abasto amplio de proteínas, minerales y vitaminas. Es conveniente que ingiera carnes, leche, crema o huevos, quesos, mantequilla y frutas frescas, porque la artritis reumatoide es una enfermedad consuntiva crónica y la anorexia es otra causa de pérdida ponderal.

La obesidad constituye un problema en algunos pacientes, porque impone cargas adicionales a las articulaciones afectadas de los miembros, y en especial los pélvicos. El exceso de peso corporal debe controlarse por una dieta estricta.

Los padres deben entender que las deficiencias o excesos dietarios no tienen relación etiológica con la artritis reumatoide. Es conveniente no recurrir a "remedios populares" como serían jugo de arándanos, ajo, rábanos y mezclas de melazas.

Farmacoterapia

Al escoger el fármaco adecuado para controlar la actividad de la enfermedad, el médico debe considerar los posibles efectos adversos, la presencia o ausencia de afectación sistémica, y el curso que sigue el proceso patológico. Si la enfermedad afecta una o dos articulaciones se administra un antiinflamatorio analgésico simple, en tanto que si el ataque es de varias de ellas, con afectación sistémica en los comienzos, se administran dosis altas de salicilatos u otros antiinflamatorios potentes, y si con ellos no se suprime el cuadro agudo, se recurrirá al empleo temprano de los esteroides. El médico debe comparar siempre el beneficio de un fármaco con su posible efecto tóxico grave. Es mejor no utilizar esteroides ni sales de oro, salvo que sean absolutamente necesarias.

Antiinflamatorios analgésicos. Los *salicilatos*, de los cuales el ácido acetilsalicílico o aspirina constituye el antiinflamatorio más útil y eficaz en el tratamiento de la artritis reumatoide, aliviarán el dolor, producirán una sensación de bienestar, disminuirán la fiebre y el derrame, así como el engrosamiento de la membrana sinovial articular y mejorarán el arco de movimiento articular[110,143,171,255,269,340,349,363]. Para obtener una respuesta terapéutica es importante que los niveles de salicilatos en sangre sean de 20 a 30 mg/100 ml y que se conserven en ese rango. Se advierten notables variaciones individuales en la dosis necesaria para alcanzar los niveles mencionados. La dosis común administrada es de 80 mg de aspirina por kg de peso al día, dividida en cuatro o seis

Tabla 4-8. Características farmacológicas de los salicilatos *

Tipo de acción	*Efectos clínicos*	*Mecanismo*
Analgésica	Deprime selectivamente el sistema nervioso central	No se conoce a fondo; quizá suprarraquídeo y también periférico
Antiinflamatoria	Aminora la hinchazón, el eritema y el dolor: acción antipirética	Se desconoce; puede ser efecto de la disminución de la permeabilidad capilar
Respiratoria	Estimula por mecanismos directo e indirecto la respiración	¿Suprabulbar?
Equilibrio acidobásico y patrón de electrólitos	Incrementa el consumo de oxígeno	
	Alcalosis respiratoria, compensación renal y acidosis metabólica	Aumento de pH y disminución de CO_2
		Excreción de bicarbonato sódico y de potasio
		Orina alcalina
Cardiovascular	Hiperemia de la piel; palpitaciones	Dilatación de vasos periféricos, dosis grandes, por efecto directo en músculo liso
		Depresión circulatoria con dosis grandes, por parálisis vasomotora central
Gastrointestinal	Pérdida sanguínea	Efecto directo; úlceras locales
	Irritante de la mucosa gástrica	
	Ulcera péptica	
Hepática	Incrementa el tiempo de protrombina plasmática	No causa toxicidad manifiesta
		Incremento en el volumen de bilis producida
		Disminución en la excreción de ácido cólico
Uricosúrica renal	Incrementa el elemento celular de la orina	Esfacelo de células renales
	Diuresis	Inhibe la resorción tubular de uratos y fosfatos como consecuencia de alcalosis respiratoria
Sangre	Anemia	Causa principal: pérdida de sangre por vías gastrointestinales
		Causa menor: mayor destrucción de eritrocitos
	Disminución de la velocidad de eritrosedimentación	Disminuye el contenido de fibrinógeno en plasma
Uricosúrica	Aumenta la excreción de uratos	
	Las dosis grandes incrementan la uricosuria y disminuyen los niveles de urato en plasma	
Metabólica	No se ha precisado	Fosforilazión oxidativa; inhibición de la síntesis de glutamina; actividad de fosforilasa muscular
		Estimula la actividad de adenosintrifosfato en las mitocondrias
Endocrina	Disminuye la glucemia en la diabetes	Quizá se deba a la captación de glucosa en tejidos periféricos, músculos, etc.
	Disminuye los niveles de yodo ligado a proteína	Interfiere con la unión de tiroxina
	Disminuye la actividad tiroidea	Disminución de la captación y liberación de yodo radiactivo
Inmunológica	Suprime la producción de anticuerpos	No ha habido una sola explicación adecuada
	Interfiere en la agregación antígeno-anticuerpo	
	Inhibe la liberación de histamina inducida por antígeno (in vitro)	
	Estabiliza la permeabilidad capilar en presencia de daño inmunológico	
Efectos adversos raros generalizados	Alergia a la aspirina, erupción cutánea, asma	

* Con autorización de Brewer, E. J., Jr.: Juvenile Rheumatoid Arthritis Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1970.

tomas. En presencia de enfermedad sistémica grave es posible aumentar la dosis de 100 a 120 mg por kg de peso corporal al día, por un lapso breve. Tan pronto se suprima la actividad de la fase aguda en la enfermedad sistémica, se disminuye la dosis.

El niño de mayor edad puede deglutir una tableta, en tanto que el de menor edad tendrá

que recibir preparados masticables o soluciones. Sin embargo, es indispensable observar al paciente en busca de signos de intoxicación por salicilatos, y periódicamente se medirán los niveles de tales sustancias en la sangre. Las características farmacológicas de los salicilatos se resumen en la tabla 4-8.

La irritación de las vías gastrointestinales es común después de administrar salicilatos en niños. Para evitar tal situación, hay que administrar la aspirina con alimentos y leche. Las molestias gástricas se alivian con el empleo de preparados con recubrimiento de gelatina (capa entérica) (Ecotrin), o preparados "amortiguados" (como Buferin o Ascriptín). Las formas insoluble y soluble de aspirina pueden causar úlceras pépticas y hemorragia de vías gastrointestinales. Los estudios recientes han demostrado que la pérdida sanguínea promedio con la administración duradera de salicilatos va de 5 a 6 ml al día[61].

El equilibrio acidobásico puede alterarse en el salicilismo e inicialmente se manifestará por alcalosis respiratoria, y más tarde por acidosis metabólica. Otros efectos tóxicos de los salicilatos son somnolencia, tinnitus, erupciones alérgicas en la piel y choque anafiláctico. Hay que alentar a los pacientes respecto a los signos de tal complicación, y ajustar las dosis con base en la tolerancia del niño. Cuando los niveles sanguíneos de salicilatos son altos, habrá que medir los niveles de transaminasa séricos, para descartar posible lesión hepática grave. Ante la posible relación causal con el síndrome de Reye y la ingestión de salicilatos, es importante interrumpir temporalmente el consumo de aspirina cuando el niño presenta fiebre alta, varicela o influenza. Se recomienda vacunar contra la influenza a los niños que reciben por largo tiempo aspirina.

Otros antiinflamatorios no esteroides. El *naproxén* controla adecuadamente el dolor y la rigidez de articulaciones en niños reumatoides, y su eficacia es similar a la de los salicilatos, pero no controla la fiebre[23,234]. La dosis recomendada es de 10 a 15 mg por kg de peso, en dos fracciones. El compuesto es tolerado satisfactoriamente por el niño y el adolescente, y también por el padre temeroso de que surja el síndrome de Reye por aspirina. El naproxén puede causar irritación y hemorragia de vías gastrointestinales. En la actualidad, la Administración Estadounidense de Alimentos y Fármacos (FDA) no ha aprobado su uso en niños menores de 12 años.

El *tolmetín* es eficaz para controlar la inflamación articular en la artritis reumatoide, pero no aplaca la fiebre[179]. Su dosis es de 15 a 30 mg por kg de peso corporal, en tres fracciones. Se administra a niños que no toleran aspirina ni salicilatos.

El *ibuprofén* (Motrin) en dosis de 20 mg por kg de peso corporal al día, en tres fracciones, es eficaz para controlar los síntomas articulares. No tiene efecto alguno para suprimir la fiebre. Entre los efectos adversos ocasionales están dispepsia o erupciones. Se administra a adolescentes que no toleran salicilatos por irritación gastrointestinal o por sordera. En la actualidad, la FDA no ha aprobado su uso para niños menores de 12 años.

La *indometacina* es útil para controlar la inflamación articular y suprimir la fiebre. La dosis prescrita es de 1.5 a 3.0 mg por kg de peso diariamente en tres fracciones. Sus posibles efectos adversos son irritación gastrointestinal en la forma de anorexia, vómitos y hematemesis; mareos y cefales raros, que surgen cuando se administran dosis mayores. Ansell recomendó administrar la indometacina por la noche (en suspensión) a razón de 1 a 1.5 mg por kg de peso corporal, y durante el día administrar salicilatos en dosis completas (80 mg por kg de peso corporal)[11]. Bhettay y Thomson en un estudio independiente han confirmado la utilidad de dicho tratamiento combinado[48].

La *fenilbutazona* y *la oxifenbutazona* poseen efectos adversos graves: pancitopenia, hepatitis, fiebre y erupción, y no deben administrarse a niños con enfermedad reumatoide. Su única indicación posible es la artritis oligoarticular y la espondilitis anquilosante en un adolescente que no mejora con antiinflamatorios no esteroides. En los casos señalados, la dosis máxima no debe exceder de 5 mg por kg de peso corporal al día, y hay que vigilar con gran detenimiento el cuadro hematológico y la función hepática del enfermo.

Esteroides[52,55,71,160,338,352,357]. La corticoterapia sistémica está indicada en niños con fiebre alta y atropatía intensa que no mejoran con salicilatos ni indometacina, en pacientes con pericarditis grave, y en otros con iridociclitis o uveítis. En dosis terapéuticas, los corticoesteroides suprimen la iridociclitis y

evitan la ceguera; aplacan impresionantemente la fiebre alta, mejoran el apetito y el estado general del paciente, disminuyen la hinchazón de articulaciones y suprimen la pericarditis. Sin embargo, no inducen remisión permanente ni evitan la destrucción de las articulaciones. Se conocen en detalle los efectos adversos peligrosos de la corticoterapia a largo plazo, que son supresión suprarrenal, inhibición del crecimiento, fracturas por fatiga, cataratas, cambios cushinoides, hipertensión, edema, osteoporosis, infecciones disimuladas, úlceras pépticas, cambios del sistema nervioso central como convulsiones en niños predispuestos a epilepsia, y psicosis. Los esteroides sistémicos no deben utilizarse en la forma oligoarticular de la artritis reumatoide o en niños con afectación poliarticular que mejoran razonablemente con salicilatos, antiinflamatorios no esteroideos y formas conservadoras de tratamiento. Los peligros de la administración duradera de los corticoesteroides son bastante grandes como para justificar su empleo en las formas más leves de artritis reumatoide.

Por lo común la prednisona es el esteroide que se ordena en dosis de 10 a 20 mg (dosis única) cada 48 horas. En el niño muy grave cabe administrar inicialmente una dosis de 40 mg, para disminuirla poco a poco.

Los esteroides intraarticulares pueden administrarse con cautela a veces en alguna articulación grande, en particular rodillas, caderas, tobillos, hombros, muñecas o codos, y aliviarán temporalmente la inflamación aguda y permitirán mejorar el arco funcional de movimiento. Después de inyección intrasinovial, la articulación debe protegerse con una férula y el niño debe practicar ejercicios activos y pasivos. A menudo al aliviar el dolor mejora la actividad física y las articulaciones osteoporóticas afectadas pueden sufrir daño por fracturas por "fatiga". Debe condenarse la práctica poco juiciosa y frecuente de administrar corticoesteroides en las articulaciones que intervienen en la bipediación.

Fármacos de acción lenta. Las *sales de oro* son eficaces en el tratamiento de la artritis reumatoide en el adulto[41,66,292]. La experiencia con su empleo en niños es limitada, pero al parecer en ellos no son más tóxicas que en los adultos. El preparado preferido por Brewer y Ansell ha sido el aurotiomalato sódico. En la actualidad se cuenta con dos sales de oro para inyección: aurotiomalato sódico (Myochrysine), y aurotioglucosa (Solganal).

El aurotiomalato sódico debe administrarse sólo por inyección intramuscular, y de preferencia intraglútea. La dosis para niños es proporcional a la del adulto, sobre bases ponderales. Después de la primera dosis de 10 mg, la dosis recomendada para niños es de 1 mg por kg de peso, que no exceda de 50 mg en una sola inyección. La administración del aurotiomalato se continúa hasta que la dosis acumulativa llegue a 1 g, salvo que surjan signos de toxicidad o mejoría clínica importante. Su inyección causa más dolor, y los pacientes sufren una mayor incidencia de reacciones nitritoides (hiperemia y mareos), que con la aurotioglucosa.

La aurotioglucosa se administra a niños de 6 a 12 años en dosis equivalentes a 25% de la del adulto, y para ello se toma en consideración el peso corporal, pero no debe exceder de 25 mg por dosis. La FDA no la ha aprobado para usar en niños menores de 6 años. La suspensión debe inyectarse por vía intramuscular, de preferencia intraglútea, pero *nunca* por la vena. En adultos, la primera dosis es de 10 mg, la segunda y tercera son de 25 mg y la cuarta y ulteriores, de 50 mg y el intervalo entre una y otra dosis es de una semana.

Es importante que el niño que reciba sales de oro quede en reposo y acostado durante 10 minutos después de la inyección.

Se cuenta con otra forma de sales de oro, que es el aranofin, aunque no ha aprobado la FDA su uso para niños menores de 12 años. La dosis son de 1.0 a 0.2 mg por kg de peso al día. La administración del auronofin ingerible no es tan eficaz como la administración intramuscular de otros fármacos.

Las sales de oro son productos tóxicos y ocasionan depresión de médula ósea, nefritis, dermatitis, irritación de vías gastrointestinales y alteraciones del sistema nervioso central. A veces exacerban la artritis. Brewer y colaboradores señalan que la toxicidad del oro es menor que la de los esteroides, y que sin duda ello no se opone a su empleo cuando así conviene[63]. Cuando se administran las sales de oro, es prudente, practicar hematimetrías y análisis de orina a intervalos semanales.

La *cloroquina* es eficaz para suprimir la enfermedad reumatoide sistémica, pero su uso no se recomienda, por la aparición posible de lesión retiniana irreversible[294]. El meto-

trexato se ha probado en algunos niños con artritis reumatoide que no mejoraron con otros tratamientos ni con antiinflamatorios no esteroides. Sin embargo, no se cuenta con datos de resultados a largo plazo, y está en marcha un estudio multicéntrico en niños.

Tratamiento inmunosupresor. Los agentes mencionados pueden probarse en el niño con grave ataque sistémico que no mejora con corticoesteroides, sales de oro, o que presenta efectos adversos graves con su uso.

La azatioprina en dosis diaria de 2.5 mg por kg de peso corporal es útil. El clorambucil es eficaz para controlar la actividad de la enfermedad en los casos complicados por amiloidosis.

TRATAMIENTO ORTOPEDICO

Medidas conservadoras*. El cuidado local de una articulación es esencial, porque de él depende el resultado que se obtenga cuando la enfermedad se torne inactiva. Los principios básicos incluyen reposo de la articulación, alivio del espasmo muscular, prevención de deformidades, y conservar el movimiento (que se logra por tracción, férulas de plástico o enyesados bivalvos, calor local y ejercicios activos y pasivos).

La modalidad del tratamiento depende de la etapa de la enfermedad, grado de inflamación y el tipo e intensidad de la deformidad. En el comienzo, en la fase aguda, es mejor hospitalizar al niño para valoración minuciosa e iniciar el tratamiento. Cuando hay afectación de la cadera o la rodilla se aplica tracción combinada de Russell, con la fuerza horizontal aplicada en el eje longitudinal de la pierna y la vertical, detrás de la porción proximal de la tibia (no en la porción distal del fémur). No debe utilizarse la tracción de Buck, porque produce subluxación posterior de la tibia (fig. 4-29). Mientras el niño está sometido a tracción, debe hacer varias veces al día ejercicios activos asistidos. Una vez corregida la deformidad, la articulación debe estar apoyada en un enyesado bivalvo que la sostendrá en posición corregida y evitar así la recidiva de la deformidad. El enyesado se quita de la extremidad para la práctica de ejercicios, varias veces al día.

Si hay afectación de muñecas, tobillos o codos, se utiliza inicialmente una férula de plástico para que brinde apoyo, alivie el espasmo muscular y evite la deformidad. Una vez más, hay que quitar la férula de la extremidad varias veces al día, e iniciar ejercicios activos asistidos. En presencia de una deformidad por flexión de carpo o codo, se aplican en forma seriada enyesados, para disminuir lentamente tal deformidad con cada aplicación. No deben utilizarse enyesados "forzados" en cuña, y en particular durante la fase inflamatoria aguda.

Para bien de la articulación se necesita el movimiento, pues los ejercicios mejoran el arco de actividad y refuerzan los músculos para evitar su atrofia. Es importante evitar la fatiga y el dolor. La articulación se mueve en todo su arco máximo, hasta llegar casi a un punto en que surjan molestias. El arco de movimiento poco a poco se aumenta en forma sucesiva. Se practican ejercicios activos; en primer término con el niño acostado sobre uno de sus costados, y después de eliminar la gravedad, y más tarde ejercicios contra gravedad. Están indicados los ejercicios suaves por estiramiento pasivo si hay contractura miostática de músculos.

En los comienzos, la férula de plástico o el enyesado bivalvo se usan permanentemente, excepto en los períodos de ejercicio. Una vez que ha cedido el derrame y ha disminuido el engrosamiento de la membrana sinovial, se aumentan poco a poco los períodos fuera del enyesado o la férula. El empleo de esta última termina por abandonarse durante el día, pero se continúa durante la noche, hasta que la enfermedad muestre inactividad completa.

En la fase inflamatoria de la enfermedad se prohíbe alzar pesos, o emprender la bipediación. Al ceder la artritis, se permite la bipediación parcial con muletas, y se aumenta el lapso de sostén corporal y los períodos de marcha, poco a poco. Si el ataque es de un solo miembro pélvico, se utiliza la marcha con muletas en tres puntos, pero si la afectación es bilateral se empleará la de cuatro puntos. La mancha con muletas en un niño de corta edad quizá sea imposible o impracticable, y en estos casos se utiliza una andadera, y se difiere la bipediación hasta que ha cedido el proceso inflamatorio agudo. A veces se utiliza la ortesis para proteger la rodilla o la cadera o una ortesis de apoyo del tendón rotuliano, si hay ataque del tarso o los pies (fig. 4-30).

---

* Véanse las referencias 151, 201, 248, 274, 286 y 358.

Gran parte del programa terapéutico se lleva a cabo en el hogar. Hay que enseñar con detalle a los padres todo lo referente al régimen de ejercicios.

El calor alivia el dolor y la rigidez de articulaciones, pero no se recomienda en niños el calor radiante ni la diatermia de onda corta, porque fácilmente causan quemaduras. Un

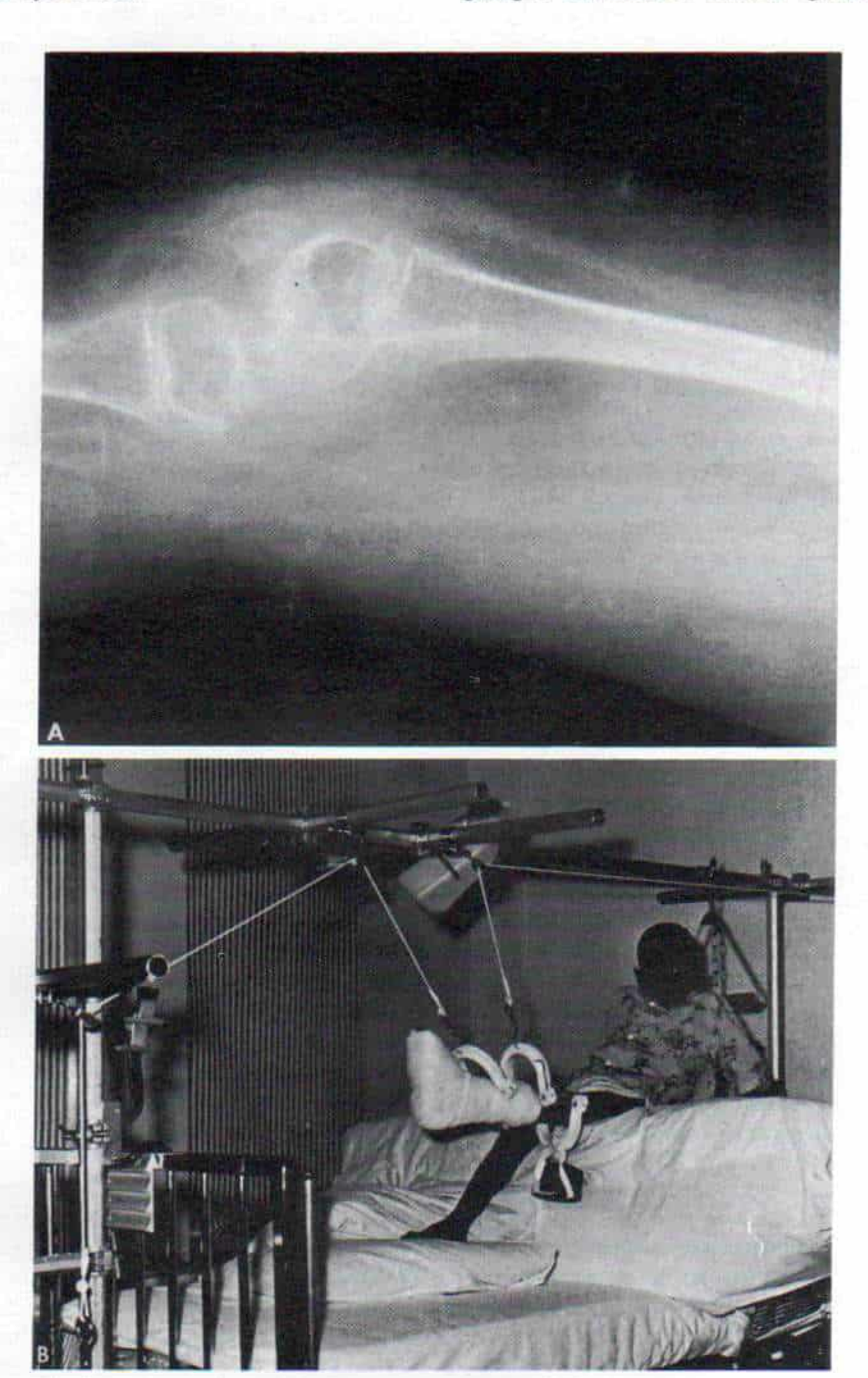


Fig. 4-29. Subluxación posterior de la rodilla en artritis reumatoide.

A, imagen radiográfica. **B**, método conservador de reducción de la subluxación posterior de la tibia por tracción esquelética.

método eficaz de aplicar calor húmedo es el calor en una tina con agua caliente. Los niños no objetan en particular este método, porque al quedar apoyados en el agua sus miembros quedan libres y les permite practicar ejercicios activos con pocas molestias. Conviene utilizar compresas calientes en codos, muñecas y tobillos.

Si hay afectación de manos y pie, se utilizan baños de parafina caliente. La mezcla de parafina y aceite mineral es inflamable y debe derretirse en un doble calentador o en un calefactor eléctrico. Se venden ingredientes para dicho baño en el comercio, y se señala la forma sencilla de conservar la parafina derretida y tener una temperatura constante en el hogar. El paciente sumerge la mano o el pie en la mezcla de parafina fundida 10 a 12 veces, hasta que queda recubierta con una capa gruesa de ella. El calor se conserva al envolver el miembro en una bolsa de plástico y una toalla. Después de 10 minutos se quita la mezcla "descostrándola". Una vez hecho lo anterior, se lleva la mano a un baño de agua a temperatura corporal, y se practican ejercicios para movilizar las articulaciones rígidas de los dedos.

Si la tensión de las articulaciones en la fase inflamatoria aguda no ha sido eficaz, las deformidades pueden ser muy rígidas, y obligar a un dispositivo externo más resistente, para corrección. Es frecuente observar contractura de codos o rodillas en flexión, que a veces se corrige eficazmente por medio de la ortesis en extensión ajustable creada por Engen (fig. 4-31)[121]. El aparato genera tres puntos de presión: uno sobre el punto más alto de la deformidad, y los otros dos a cierta distancia en las caras contrarias de ella. En el caso de la rodilla, el "cojincillo" anterior de tal articulación aporta la fuerza correctora directa, desplaza los extremos articulares del fémur y la tibia en sentido posterior, y pone en tensión la cápsula posterior, los ligamentos colaterales y el ligamento cruzado anterior, acortado.

Tratamiento quirúrgico

En muchos niños con artritis reumatoide juvenil son raras las indicaciones para técnicas operatorios, pero a veces se necesita la cirugía si con un lapso adecuado de tratamiento no quirúrgico es imposible corregir la deformidad. Las técnicas quirúrgicas en artritis reumatoide juvenil pueden dividirse en dos categorías: las de *tejidos blandos* que son alargamiento musculotendinoso, sinovectomía y capsulotomía o capsulectomía, y las de huesos y articulaciones, como osteotomía, artroplastia y artrodesis.

Sinovectomía. *Indicaciones.* La sinovectomía está indicada en las fases tempranas de la artritis crónica juvenil, cuando después de 9 a 18 meses de tratamiento médico y ortopédico no quirúgico adecuado, no se suprime la hinchazón activa de la membrana sinovial y el derrame. La fecha idónea para practicarla debe individualizarse. Conviene su práctica cuando hay deterioro progresivo de la articulación a pesar del tratamiento conservador adecuado y debe hacerse definitivamente antes que surjan las erosiones en las imágenes radiográficas. Las articulaciones con persistencia del derrame y la notable hipertrofia de la membrana sinovial, 9 meses o más después de la operación, probablemente no mostrarán remisión en término del año siguiente[122].

Las fases progresivas de deterioro del cartílago articular, según Holgersson y colaboradores, son: *etapa I*, cartílago articular hialino de aspecto normal; *etapa II*, erosión leve del cartílago articular hialino y zonas amarillas y *deshilachamiento; etapa III*, erosiones de cartílago moderadamente grandes y profundas, y *etapa IV* erosiones importantes de cartílago que dejan al descubierto al hueso o incluso presentan penetración de él[170].

En los niños, el cartílago hialino articular es grueso, y por ello las erosiones de las capas superficiales de cartílago no se advierten en las radiografías corrientes. Al aparecer los signos radiográficos de erosión es demasiado tarde para practicar sinovectomía, porque el daño es irreversible. La erosión de etapa III es una contraindicación relativa y la de IV lo es definitivamente para la sinovectomía. Esta técnica no debe practicarse en casos en que las manifestaciones sistémicas graves aparecen con afectación difusa y aguda de múltiples articulaciones. Sin embargo, en la artritis monoarticular u oligoarticular, la actividad de la enfermedad, reflejada por la aceleración de la velocidad de eritrosedimentación y otros estudios serológicos, no influye en los resultados de la sinovectomía.

El tejido sinovial afectado en la artritis

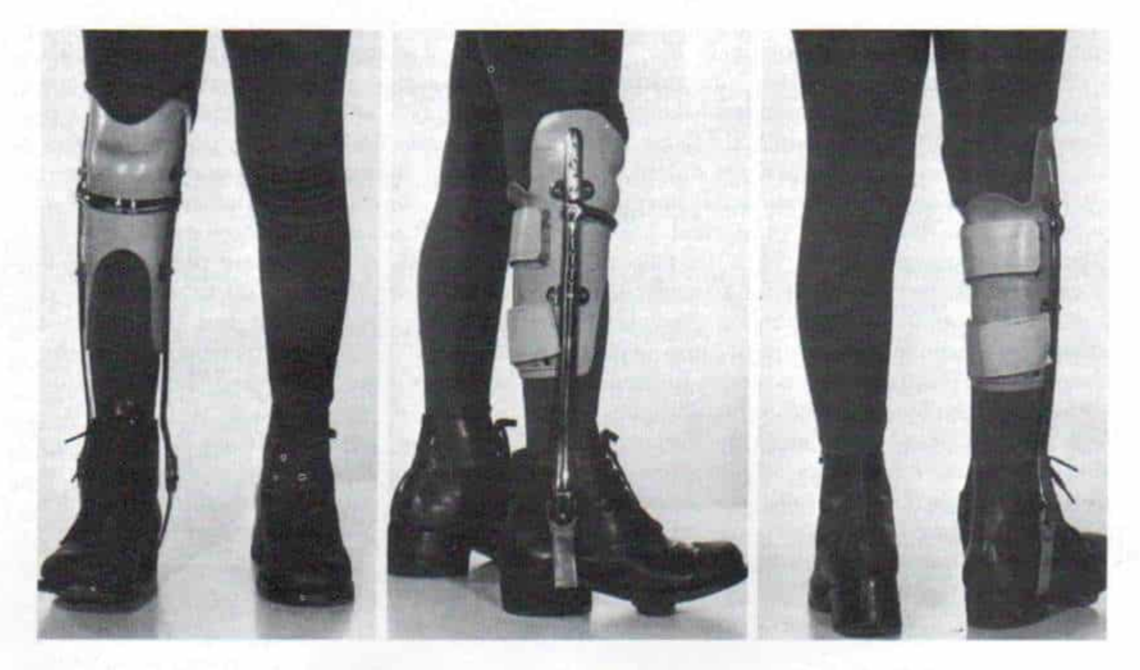


Fig. 4-30. Ortesis con apoyo en el tendón rotuliano para artritis del tarso.

reumatoide está infiltrado por linfocitos y plasmacitos que forman el tercer componente del complemento, y por las inmunoglobulinas G, M y A[178,203,322,323,368,369].

Los complejos inmunitarios, una vez liberados dentro de la articulación, perpetúan la reacción inflamatoria y al final destruyen el cartílago articular hialino. La eliminación del tejido sinovial afectado lentificará o interrumpirá el proceso de destrucción articular[368,372]. Una vez eliminado el tejido sinovial enfermo, en su lugar se regenera tejido nuevo relativamente normal. Los estudios histológicos después de sinovectomía han demostrado conservación excelente del cartílago articular[176,178]. El líquido sinovial es la fuente de nutrición para el cartílago y de lubricación de la articulación. La restauración del tejido sinovial normal es de suma importancia para la función articular fisiológica.

Como se ha señalado en la literatura sobre el tema, los resultados de la sinovectomía han

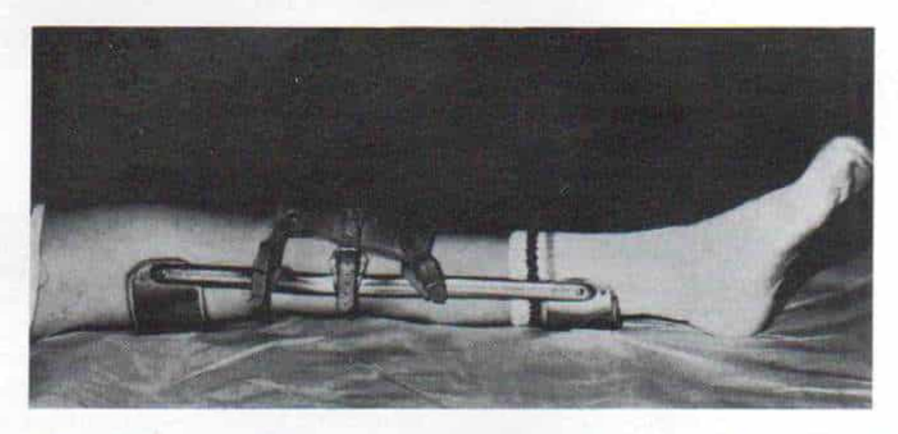


Fig. 4-31. Ortesis ajustable en extensión de Engen utilizada en el tratamiento de la contractura por flexión de la rodilla.

(Con autorización de Brewer, E. J.: Juvenile Rheumatoid Arthritis. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1970.)

sido favorables, porque evita la destrucción progresiva de la articulación, mejora la función y también el estado general del enfermo. Después de la sinovectomía, por lo común, las articulaciones quedan libres de exacerbaciones de la enfermedad en otros sitios. La reaparición de la sinovitis se observa en niños en quienes se hizo la sinovectomía durante una fase de gran actividad de la enfermedad, particularmente los que tienen la forma poliarticular y sistémica[289].

Técnica quirúrgica. La sinovectomía se practica mejor a través del artroscopio. En manos de un cirujano experto y con el instrumento apropiado, puede practicarse con relativa facilidad sinovectomía subtotal. Las cicatrices de los orificios de penetración del artroscopio y los instrumentos son pequeños, y no antiestéticos. Es importante practicar la sinovectomía más completa que se pueda, y el operador tendrá cuidado de no lesionar las láminas de crecimiento y el cartílago articular hialino. Se eliminará todo el tejido sinovial visible, que incluye el que cubre los ligamentos cruzados anterior y posterior y colaterales, y la fosa posterior y todo el pannus sinovial que cubre los platillos tibiales. No se eliminan los meniscos, salvo que estén desgarrados y sean irreparables. El cirujano inspecciona el cartílago articular hialino y lo clasifica con base en el grado de deterioro; la gradación visual por inspección por el artroscopio es mucho más fiable que la radiológica. Después de lavado detallado de la herida se introducen sondas por aspiración cerrada, para llevar al mínimo la hemartrosis y la hinchazón de la articulación. Se aplica un apósito compresivo de tipo Robert Jones. Desde el primer día del postoperatorio se inician ejercicios isométricos de cuádriceps y músculos isquiotibiales. Tan pronto el niño se siente cómodo (por lo común por el 3.º ó 4.º día después de la operación) comienza a ejecutar ejercicios activos asistidos y pasivos, suaves, en todo el arco del movimiento.

Cuando la falta de colaboración y la poca motivación constituyen problemas en el tratamiento, se aplica de 7 a 10 días después de la operación un aparato para movimiento pasivo o continuo. Si en término de 3 a 4 semanas de la operación no se ha logrado un arco adecuado de movimiento articular, se manipula con suavidad la articulación y se moviliza bajo anestesia general. Es importante no producir una fractura por sobrecarga. Tal situación podrá descartarse o corroborarse por la práctica de radiografías adecuadas antes de la manipulación y después de ella. Después se conserva el movimiento articular por medio de un aparato de movimiento pasivo continuo, y se inicia un programa intensivo de ejercicios activos y pasivos. Se necesita el transcurso de meses y a veces de un año para obtener resultados máximos de la sinovectomía. En ocasiones es sorprendente el grado de mejoría de la función articular que surge con la fisioterapia constante.

La sinovectomía del tarso o el codo a través del artroscopio es difícil y técnicamente exigente, pero factible; sin embargo, a menudo se hace la de la cadera a través de una artrotomía abierta.

Liberación de tejidos blandos. Técnicas como alargamiento músculo tendinoso, tenotomía, capsulotomía o capsulectomía están indicadas para corregir la deformidad contractural fija de articulaciones que no mejoran con medidas conservadoras. Los objetivos de la liberación de tejidos blandos son eliminar el espasmo muscular, corregir la deformidad y descomprimir la articulación para eliminar el dolor y permitir un mayor arco de movimiento. Es preferible la práctica de alargamiento musculotendinoso simple, fraccionado, o una plastia de elongación tendinosa en 1, o la tenotomía, y no practicar una capsulotomía o capsulectomía más extensas, salvo que sean necesarias. Es difícil predecir el curso de la enfermedad y el pronóstico definitivo en el sujeto particular. Si después de la liberación de tejidos blandos disminuye o cesa la actividad de la enfermedad, puede ser permanente la mejoría funcional, e incluso si persiste la actividad reumatoide o se exacerba, se logrará una posición más funcional de la articulación para actividades de la vida diaria. Swann y Ansell revisaron los resultados de la liberación de tejidos blandos en las caderas, en la artritis reumatoide juvenil. Se practicaron 89 tenotomías del psoas y aductores; el dolor desapareció y en todos los pacientes mejoraron el arco de movimiento y la función; además, en la mitad de los pacientes hubo signos radiográficos de mejoría. En su experiencia, la tenotomía del psoas y aductores fue sencilla, innocua y eficaz para tratar la deformidad contractural de las caderas en la artritis reumatoide juvenil. Reco-

miendan que se practique como primer recurso antes de hacer una capsulotomía o sinovectomía abiertas más extensas[344].

Técnicas en huesos y articulaciones. Están indicadas para corregir deformidades y recuperar la movilidad en articulaciones rígidas, totalmente lesionadas. La alineación defectuosa de huesos largos se corrige por osteotomía rotacional o angular. El genu valgo intenso puede corregirse por la colocación de grapas en la fisis medial de la porción distal del fémur, de la proximal de la tibia, o ambas zonas, en la edad esquelética apropiada.

Diferencia de longitud de extremidades pélvicas. Puede ser importante en la artritis monoarticular y la oligoarticular. Si después de los 9 años de edad surge la enfermedad reumatoide puede haber cierre prematuro rápido de la fisis cercana a la articulación afectada; en tal caso se advertirá acortamiento notable del miembro atacado. Si la enfermedad surge antes de los 9 años de edad, puede haber crecimiento excesivo del miembro afectado. En la extremidad pélvica, Simon y colaboradores advirtieron que el crecimiento excesivo nunca excedía de 3 centímetros. La mayor diferencia de longitud surgió en término de los 3 ó 4 primeros años y después aumentó con gran lentitud, quedó sin cambios, o inclusive disminuyó. Este patrón de diferencia de longitud de los miembros inferiores de la artritis monoarticular destaca la importancia de la vigilancia minuciosa del patrón del crecimento[317]. La detención fisaria en el miembro pélvico más largo se practica después de cálculos minuciosos en casos en que es notable la diferencia de longitud de las dos extremidades (cap. 7).

Reemplazo total de la articulación. Está indicada en la forma polioartrítica con afectación sistémica grave, o sin ella. Los implantes protésicos en el paciente de corta edad en fase de crecimiento tienen varios inconvenientes netos: problemas de "desgaste" y fatiga del componente; aflojamiento aséptico, rechazo del implante, efectos tóxicos del cemento, a largo plazo, y quizá el posible crecimiento después de la colocación del implante. Sin embargo, el adolescente reumatoide que necesita reemplazo total de una articulación, tienen menor peso del óptimo, y su actividad física es limitada, razones por las cuales impone menor carga a los componentes y el desgaste es mínimo. Muchos de estos pacientes han recibido corticoesteroides para controlar las manifestaciones sistémicas intensas de su trastorno, y estos productos causan retardo del crecimiento esquelético, con cierre prematuro de las fisis; por tal motivo no constituye un problema la continuación del crecimiento después de colocar la prótesis.

Ruddlesdin y colaboradores señalaron los resultados de 75 reemplazos totales de cadera en 42 niños con artritis juvenil crónica. Los límites de edad variaron de 11 a 17 años en el momento de la operación. Muchas de las articulaciones tenían enfermedad activa y había dolor intenso y notable rigidez, que limitaban la capacidad física del niño y su capacidad para ambular. La mitad de los niños aún estaba en fase de crecimiento, y la continuaron después de la operación. Se advirtió mejoría extraordinaria en el arco de movimiento, que se conservó durante la vigilancia ulterior; hubo alivio impresionante del dolor y mejoría en la capacidad de la marcha. Los progresos que se observaron en el desarrollo social e independencia de la vida fueron muy positivos. Las complicaciones incluyeron un caso de luxación de cadera que pudo reducirse adecuadamente; un hematoma que se resorbió de modo espontáneo; un caso de parálisis del nervio ciático poplíteo externo en que hubo restablecimiento espontáneo en término de un año y otro de aflojamiento del componente femoral, que fue revisado con resultado excelente. No hubo casos de infección[287].

Singsen y colaboradores señalaron resultados similares satisfactorios en 26 reemplazos totales de cadera en artritis juvenil crónica en 14 niños entre 12 y 18 años de edad[319].

Colville y Raunio publicaron los resultados de 59 artroplastias de la cadera con empleo de prótesis de Charnley de baja fricción en 41 pacientes, con una vigilancia promedio de 30 meses y edad promedio de 30.5 años. El resultado en cuanto a alivio del dolor fue excelente en el 90% de los casos y satisfactorio en el 10%. La movilidad mejoró en grado notable pero, salvo dos pacientes, en todos hubo formación de hueso ectópico. El reemplazo total de cadera en el niño con artritis reumatoide juvenil es muy difícil desde el punto de vista técnico. Los resultados son valiosos[98] en caso de pacientes muy escogi-

dos, con una planeación preoperatoria detallada por parte del cirujano experto.

Artroplastia total de la rodilla. La enfermedad reumatoide puede destruir las articulaciones de las rodillas y dejar grave incapacidad funcional a pesar de fisioterapia adecuada, tracción, liberación de tejidos blandos y sinovectomía. Es importante considerar la práctica de la artroplastia total de rodilla si se han utilizado las medidas terapéuticas mencionadas, pero no detuvieron la destrucción articular. Casi todos los pacientes que necesitan reemplazo total de articulación tienen artritis reumatoide poliarticular y a menudo sus caderas son dolorosas y deformes, y están en contractura en flexión-aducción. En primer lugar hay que operar la cadera cuando conviene el reemplazo total de tal articulación, porque es muy difícil rehabilitar la rodilla en presencia de una cadera deforme y dolorosa, en tanto que es factible rehabilitar la articulación de la cadera en presencia de un rodilla rígida y deforme. También, en el momento de la cirugía de la cadera, los músculos biarticulares contraídos que cruzan la cadera y la rodilla quedan liberados. La deformidad intensa en flexión de la rodilla se trata en el preoperatorio por enyesados seriados en extensión y estiramiento, para así aminorar la magnitud de la liberación de tejidos blandos necesaria durante la operación[293].

A menudo en el paciente de poca edad se necesitan pequeños componentes protésicos elaborados para él y su problema. La planeación preoperatoria es crucial. Cuando se practica el reemplazo total de rodilla, a menudo está indicada la reconstrucción y recolocación de la rótula, para así ahorrar el problema de dolor rotulofemoral postoperatorio. Para lograr resultados óptimos es de suma importancia la colaboración y la motivación por parte del paciente. Tachdjian recomienda la valoración psicológica o psiquiátrica en el preoperatorio. Algunos adolescentes con incapacidad crónica tienen profundamente la pérdida del apoyo de los padres y también la independencia; a pesar de que pueden caminar, prefieren desplazarse en silla de ruedas.

La afectación de la articulación temporomandibular y la columna cervical dificultan notablemente la intubación en estos pacientes. Es importante practicar radiografías en flexión-extensión de la columna cervical para descartar inestabilidad atlatoaxoidea. Se requiere consultar en el preoperatorio al anestesista, y a veces al endoscopista. En ocasiones habrá que utilizar un laringoscopio fibroóptico para la intubación transanestésica.

Va más allá de los límites de este texto ocuparse de la técnica quirúrgica en detalle. Conviene practicar una incisión recta anterior que cruce el tercio medio de la rótula. El cirujano corrige las deformidades angular y en flexión, por liberación adecuada de tejidos blandos. En la medida de lo posible se conservan los ligamentos cruzados posteriores. La inestabilidad de la rodilla por insuficiencia de cápsula y ligamentos se trata por medio de una prótesis más "limitante".

Sarokhan y colaboradores publicaron los resultados de 29 artroplastias totales de rodilla en 17 pacientes de artritis reumatoide juvenil. La edad promedio en la operación fue de 23 años (límites: 13 a 39 años). El promedio de vigilancia fue de 5 años (límites, 2 a 11 años). En el postoperatorio, la vigilancia señaló mejoría impresionante de las molestias; incremento del arco de movimiento de la rodilla en 34°, en promedio, y salvo una rodilla, corrección de la deformidad angular de 0 a 10° de angulación en valgo. Salvo un paciente, todos recuperaron la ambulación limitada o completa en la colectividad. Las complicaciones postoperatorias consistieron en un caso de infección profunda tardía, y subluxación tibial posterior. En 21 de las 29 rodillas fue necesaria la manipulación postoperatoria. El studio de Sarokhan y colaboradores indica que con la artroplastia total de rodilla en la artritis reumatoide juvenil se logra mejoría importante de la función de tal articulación y también de la calidad de la vida[293].

Fusión cervical. Está indicada cuando existe inestabilidad con déficit neurológico. De ordinario, la cirugía no está indicada, porque el simple apoyo de la columna cervical la estabilizará y evitará la subluxación progresiva. Una excepción de tal norma sería ataque de artritis reumatoide en una persona con síndrome de Down y otros cuadros con hiperlaxitud de ligamentos excesiva, como el síndrome de Ehlers-Danlos. La combinación de ambos vuelven muy inestable a la columna cervical y se recomienda decididamente la intervención quirúrgica para evitar déficit neurológico.

Bibliografía

1. Aiden, M. P., and Baker, L. D.: Synovectomy of the knee joint in rheumatoid arthritis. J.A.M.A. *187*:4, 1964.
2. Alarcon-Segovia, O., and Ward, L. E.: Charcot-like arthropathy in rheumatoid arthritis. J.A.M.A., *193*:136, 1965.
3. Albright, J. A., Albright, J. P., and Odgen, J. A.: Synovectomy of the knee in juvenile rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *106*:48, 1975.
4. Allin, R. E., and Lawton, D. S.: The management of juvenile chronic polyarthritis. The Association of Paediatric Chartered Physiotherapists, 1968.
5. American Rheumatism Association Committee: Diagnostic criteria for rheumatoid arthritis. 1958 Revision. Ann. Rheum. Dis., *18*:49, 1959.
6. Andrews, L. G.: Myelopathy due to atlanto-axial dislocation in a patient with Down's syndrome and rheumatoid arthritis. Dev. Med. Child Neurol., *23*:356, 1981.
7. Ansell, B. M.: Treatment of juvenile chronic polyarthritis. Clin. Rheum. Dis., *1*:443, 1975.
8. Ansell, B. M.: Joint manifestations in children with juvenile chronic polyarthritis. Arthritis Rheum., *20*:Suppl. 2:204, 1977.
9. Ansell, B. M.: Heberden Oration 1977. Chronic arthritis in childhood. Ann. Rheum. Dis., *37*:107, 1978.
10. Ansell, B. M.: Juvenile spondylitis and related disorders. *In* Moll, J. M. H. (ed.): Ankylosing Spondylitis. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1980, pp. 120–136.
11. Ansell, B. M.: Rheumatic Disorders in Childhood. Postgraduate Pediatric Series. London, Boston, Butterworths, 1980.
12. Ansell, B. M.: Rehabilitation in juvenile chronic arthritis. Clin. Rheum. Dis., 7:469, 1981.
13. Ansell, B. M.: Juvenile chronic arthritis. *In* Hart, F. D. (ed.): Drug Treatment of Rheumatic Diseases. 2nd Ed. London, M.T.P. Press, 1982, pp. 185–195.
14. Ansell, B. M., and Bywaters, E. G.: Growth in Still's disease. Ann. Rheum. Dis., *15*:295, 1956.
15. Ansell, B. M., and Bywaters, E. G.: Prognosis in Still's disease. Bull. Rheum. Dis., 9:189, 1959.
16. Ansell, B. M., and Bywaters, E. G. L.: Alternate-day corticosteroid therapy in juvenile chronic polyarthritis. J. Rheumatol., *1*:176, 1974.
17. Ansell, B. M., and Hall, M. A.: Penicillamine in chronic arthritis in childhood. J. Rheumatol., 7:112, 1981.
18. Ansell, B. W., and Kent, P. A.: Radiological changes in juvenile chronic polyarthritis. Skeletal Radiol., *1*:129, 1977.
19. Ansell, B. M., and Simpson, C.: The effect of penicillamine on growth as height in juvenile chronic polyarthritis. Proc. R. Soc. Med., *70*:123, 1977.
20. Ansell, B. M., and Swann, M.: The management of chronic arthritis of children. J. Bone Joint Surg., *65-B*:536, 1983.
21. Ansell, B. M., and Wood, P. H. N.: Prognosis in juvenile chronic polyarthritis. Clin. Rheum. Dis., 2:397, 1976.
22. Ansell, B. M., Bywaters, E. G., and Lawrence, J. S.: A family study in Still's disease. Ann. Rheum. Dis., *21*:243, 1962.
23. Ansell, B. M., Hanna, B., Moran, H., Hall, M. A., and Engler, C.: Naproxen in juvenile chronic polyarthritis. Eur. J. Rheumatol. Inflamm., 2:79, 1979.
24. Anttila, R., and Laaksonen, A. L.: Renal disease in juvenile rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., *15*:99, 1969.
25. Arden, G. P., and Ansell, B. M.: Surgical Management of Juvenile Chronic Polyarthritis. London, Academic Press; New York, Grune & Stratton, 1978.
26. Arden, G. P., Ansell, B. M., and Hunter, M. J.: Total hip replacement in juvenile chronic polyarthritis and ankylosing spondylitis. Clin. Orthop., *84*:130, 1972.
27. Arnett, F. C., Bias, W. B., and Stevens, M. B.: Juvenile-onset chronic arthritis. Clinical and roentgenographic features of a unique HLA-B27 subset. Am. J. Med., *69*:369, 1980.
28. Arthritis Foundation Committee on Evaluation of Synovectomy: Multicenter evaluation of synovectomy in the treatment of rheumatoid arthritis. Report of results at the end of three years. Arthritis Rheum., *20*:765, 1977.
29. Arthritis and Rheumatism Council and British Orthopaedic Association: Controlled trial of synovectomy of knee and metacarpophalangeal joints in rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *35*:437, 1976.
30. Athreya, B. H., Moser, G., Cecil, H. S., and Myers, A. R.: Aspirin-induced hepatoxicity in juvenile rheumatoid arthritis—a prospective study. Arthritis Rheum., *18*:347, 1975.
31. Aufranc, W. E.: Constructive Surgery of the Hip. St. Louis, Mosby, 1962.
32. Bache, C.: Mandibular growth and dental occlusion in juvenile rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., *10*:142, 1964.
33. Badley, B. W. D., and Ansell, B. M.: Fractures in Still's disease. Ann. Rheum. Dis., *19*:135, 1960.
34. Baker, F.: Rheumatoid arthritis. Present day physical therapy. Calif. Med., *92*:330, 1960.
35. Baldurrsson, H., and Gustafson, M.: Total radiation dosage from x-ray examinations in rheumatoid arthritis and other chronic skeletal diseases. A study of two cases. Acta Orthop. Scand., *48*:138, 1977.
36. Barkin, R. E.: The clinical course of juvenile rheumatoid arthritis. Bull. Rheum. Dis., 3:19, 1952.
37. Barkin, R., Stillman, S., and Potter, T.: The spondylitis of juvenile rheumatoid arthritis. N. Engl. J. Med., *253*:1107, 1955.
38. Barry, P. E., and Stillman, J. S.: Characteristics of juvenile rheumatoid arthritis: Its medical and orthopedic management. Orthop. Clin. North Am., *6*:641, 1975.
39. Baum, J., and Fink, C. W.: Juvenile rheumatoid arthritis in monozygotic twins: A case report and review of the literature. Arthritis Rheum., *11*:33, 1968.
40. Baum, J., and Gutowska, G.: Death in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:Suppl. 2:253, 1977.
41. Bayles, T. B.: Gold salt therapy in rheumatoid arthritis. Med. Clin. North Am., *45*:1230, 1961.
42. Beales, J. G., Keen, J. H., and Holt, P. J. L.: The child's perception of the disease and the experience of pain in juvenile chronic arthritis. J. Rheumatol., *10*:61, 1983.
43. Bennet, G., Zeller, J., and Bauer, W.: Subcutaneous nodules of rheumatoid arthritis with rheumatic fever. Arch. Pathol., *30*:70, 1940.
44. Bernstein, B. H., Takahashi, M., and Hanson, V.: Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. J. Pediatr., *85*:313, 1974.
45. Bernstein, B. H., Singsen, B. H., Koster-King, K., and Hanson, V.: Aspirin induced hepatoxicity and its effect on juvenile rheumatoid arthritis. Am. J. Dis. Child., *33*:659, 1977.
46. Bernstein, B. H., Forrester, D., Singsen, B., Koster-King, K., Kornreich, H., and Hanson, V.: Hip joint restoration in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:1099, 1977.
47. Bernstein, B. H., Stobie, D., Singsen, B. H., Koster-King, K., Korneich, H. K., and Hanson, V.: Growth

retardation in juvenile rheumatoid arthritis (JRA). Arthritis Rheum., *20*:212, 1977.
48. Bhettay, E., and Thomson, A. J.: Double-blind study of ketoprofen and indomethacin in juvenile chronic arthritis. South Afr. Med. J., *54*:276, 1978.
49. Bianco, A. J., Jr., and Peterson, H. A.: Juvenile rheumatoid arthritis. Orthop. Clin. North Am., *2*:745, 1971.
50. Bille, B. S. V.: Kronisk Polyartrit hos barn och dess guldbehendling. Nord. Med., *37*:307, 1948.
51. Bisla, R. S., Inglis, A. E., and Ranawat, C. S.: Joint replacement surgery in patients under thirty. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1098, 1976.
52. Black, R. I., Oglesby, R. B., Sallman, I., and Bunim, J. J.: Posterior subcapsular cataracts induced by corticosteroids in patients with rheumatoid arthritis. J.A.M.A., *174*:166, 1960.
53. Blegvad, O.: Iridocyclitis and disease of the joints in children. Acta Ophthalmol., *19*:219, 1941.
54. Blockey, N. J., Gibson, A. A., and Goel, K. M.: Monoarticular juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *62-B*:368, 1980.
55. Blodgett, F. M., Burgin, L., Iezzoni, D., Gribetz, D., and Talbot, N. B.: Effects of prolonged cortisone therapy on statural growth, skeletal maturation and metabolic status of children. N. Engl. J. Med., *254*:636, 1956.
56. Bloom, J., and Rubin, J. H.: Transient pulmonary manifestations in rheumatoid arthritis. Can. Med. Assoc. J., *63*:355, 1950.
57. Boziecevish, J., Bunim, J. J., Freund, J., and Ward, S. B.: Bentonite flocculation test for rheumatoid arthritis. Proc. Soc. Exp. Biol. Med. (N.Y.), *97*:180, 1958.
58. Brattstrom, M.: Asymmetry of ossification and rate of growth of long bones in children with unilateral juvenile gonarthritis. Acta Rheumatol. Scand., *9*:102, 1963.
59. Brattstrom, H., and Holgersson, S.: Synovectomy of the hip joint. *In* Munthe, E. (ed.): EULAR bulletin, Monography series No. 3. Basel, EULAR Publishers, 1978, p. 177.
60. Brattstrom, M., and Sundberg, J.: Juvenile rheumatoid gonarthritis. I. Clinical and roentgenological study. Acta Rheumatol Scand., *11*:266, 1965.
61. Brewer, E. J., Jr.: Juvenile Rheumatoid Arthritis. Philadelphia, Saunders, 1970.
62. Brewer, E. J., and Fahlberg, W. J.: *In* Lamont-Havers, R. W., and Wagner, B. M. (eds.): Proceedings of the Conference on Effects of Chronic Salicylate Administration. New York, National Institutes of Health, 1966, pp. 26–39.
63. Brewer, E. J., Giannini, E. H., and Person, D. A.: Juvenile Rheumatoid Arthritis. 2nd Ed. Philadelphia, Saunders, 1981.
64. Brewer, E. J., Jr., Bass, J., Baum, J., Cassidy, J. T., Fink, C., Jacobs, J., Hanson, V., Levinson, J. E., Schaller, J., and Stillman, J. S.: Current proposed revision of JRA criteria. Arthritis Rheum., *20*:195, 1977.
65. Brewerton, E. J., Jr.: HLA-B27 and the inheritance of susceptibility to rheumatic disease. Arthritis Rheum., *19*:656, 1976.
66. Brown, R. A. P., and Currie, J. P.: Observations on gold therapy. Br. Med. J., *1*:916, 1953.
67. Bryan, W. J., Doherty, J. H., Jr., and Sculo, T. P.: Tuberculosis in a rheumatoid patient. A case report. Clin. Orthop., *171*:206, 1982.
68. Bunim, J., Burch, T. A., and O'Brien, W.: Influence of genetic and environmental factors on the occurrence of rheumatoid arthritis and rheumatoid factor in American Indians. Bull. Rheum. Dis., *14*:349, 1964.
69. Burch, T. A., O'Brien, W., and Bunim, J.: Family and genetic studies of rheumatoid arthritis and rheumatoid factor in Blackfeet Indians. Am. J. Public Health, *54*:1184, 1964.
70. Bywaters, E. G. L.: The early radiologic signs of rheumatoid arthritis. Bull. Rheum. Dis., *11*:231, 1960.
71. Bywaters, E. G. L.: The present status of steroid treatment in rheumatoid arthritis. Proc. R. Soc. Med., *58*:649, 1965.
72. Bywaters, E. G. L.: The management of juvenile chronic polyarthritis. Bull. Rheum. Dis., *27*:882, 1976.
73. Bywaters, E. G. L., and Ansell, B. M.: Monarticular arthritis in children. Ann. Rheum. Dis., *24*:116, 1965.
74. Bywaters, E. G. L., Carter, M. E., and Scott, F. E.: Differential agglutination titre (D.A.T.) in juvenile rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *18*:225, 1959.
75. Bywaters, E. G. L., Glynn, L. E., and Zeldis, A.: Subcutaneous nodules of Still's disease. Ann. Rheum. Dis., *17*:278, 1958.
76. Cabot, A., and Becker, A.: The cervical spine in rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *131*:130, 1978.
77. Calabro, J. J.: Other extra-articular manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:Suppl. 2:237, 1977.
78. Calabro, J. J., and Garg, S. L.: Psoriatic arthritis in children. Arthritis Rheum., *16*:117, 1973.
79. Calabro, J. J., and Marchesano, J. M.: Prognosis in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *8*:434, 1965.
80. Calabro, J. J., and Marchesano, J. M.: Juvenile rheumatoid arthritis. Current concepts. N. Engl. J. Med., *277*:696, 1967.
81. Calabro, J. J., Holgerson, W. B., Sonpal, G. M., and Khoury, M. I.: Juvenile rheumatoid arthritis: A general review and report of 100 patients observed for 15 years. Semin. Arthritis Rheum., *5*:257, 1976.
82. Campbell, R. D., and Straub, L. R.: Surgical considerations for rheumatoid disease in the forearm and wrist. Am. J. Surg., *109*:361, 1965.
83. Cassidy, J. T.: Juvenile rheumatoid arthritis. *In* Kelly, W. N., Harris, E. D., Ruddy, S., and Sledge, C. B. (eds.): Textbook of Rheumatology. Philadelphia, Saunders, 1980, pp. 1279–1305.
84. Cassidy, J. T.: Textbook of Pediatric Rheumatology. New York, Wiley, 1982.
85. Cassidy, J. T., and Martel, W.: Juvenile rheumatoid arthritis: Clinicoradiologic correlations. Arthritis Rheum., *20*:Suppl. 2:207, 1977.
86. Cassidy, J. T., and Valkenberg, H. A.: A five year prospective study of rheumatoid factor tests in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *10*:83, 1976.
87. Cassidy, J. T., Brody, G. L., and Martel, W.: Monoarticular juvenile rheumatoid arthritis. J. Pediatr., *70*:867, 1967.
88. Cervical-spine involvement in rheumatoid arthritis (Editorial). Lancet, *1*:586, 1973.
89. Chandler, G. N., and Wright, V.: Deleterious effects of intra-articular hydrocortisone. Lancet, *2*:661, 1958.
90. Chandler, H. P., and Dickson, D. B.: Total hip replacement in the young patient. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., 23:184, 1974.
91. Chandler, H. P., Reinick, F. T., Wixson, R. L., and McCarthy, J. C.: Total hip replacement in patients younger than thirty years old. A five-year follow-up study. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1426, 1981.
92. Chaplin, D., Pulkki, T., Saarimaa, A., and Vainio, K.: Wrist and finger deformities in juvenile rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., *15*:206, 1969.
93. Charnley, J.: The long-term results of low-friction arthroplasty of the hip performed as a primary intervention. J. Bone Joint Surg., *54-B*:61, 1972.
94. Clayton, M. L.: Surgery of the forefoot in rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *16*:136, 1960.
95. Clemens, L. E., Albert, L. E., and Ansell, B. M.:

HLA studies in IgM rheumatoid factor positive childhood arthritis. Ann. Rheum. Dis., *42*:431, 1983.
96. Cleveland, S. E., Reitman, E. E., and Brewer, E. J.: Psychological factors in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *8*:1152, 1965.
97. Colver, T.: The prognosis in rheumatoid arthritis in childhood. Arch. Dis. Child., *12*:253, 1937.
98. Colville, J., and Raunio, P.: Total hip replacement in juvenile rheumatoid arthritis. Analysis of 59 hips. Acta Orthop. Scand., *50*:197, 1979.
99. Conaty, J. P., and Mongan, E. S.: Cervical fusion in rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1218, 1981.
100. Copeland, S. A., and Taylor, J. G.: Synovectomy of the elbow in rheumatoid arthritis. The place of excision of the head of the radius. J. Bone Joint Surg., *61-B*:69, 1979.
101. Copeman, W. S. C.: Textbook of Rheumatic Diseases. 4th Ed. London, Livingstone, 1969.
102. Corner, B. D.: Reiter's syndrome in childhood. Arch. Dis. Child., *25*:398, 1950.
103. Cornil, V.: Memoire sur des coincidences pathologiques du rhumatisme articulaire chronique. C. R. Mem. Soc. Biol. (Paris), *3*:3, 1864.
104. Coss, J. A., Jr., and Boots, R. H.: Juvenile rheumatoid arthritis. A study of fifty-six cases with a note on skeletal changes. J. Pediatr., *29*:143, 1946.
105. Crowe, W., Hauselman, C., Shear, E., Miller, E. H., Balz, G. P., and Levinson, J. E.: Total hip arthroplasty in children with juvenile rheumatoid arthritis (abstract). Arthritis Rheum., *22*:602, 1979.
106. Dale, I.: The treatment of juvenile rheumatoid arthritis with azathioprine. Scand. J. Rheumatol., *1*:125, 1972.
107. DeBlecourt, J. J., and Veenstra, S. M.: Transverse lesion in a patient with juvenile rheumatoid arthritis caused by subluxation of some cervical vertebrae. Acta Rheumatol. Scand., *6*:251, 1960.
108. Debre, R., Broca, R., and Lamy, M.: Forme endocarditique de la maladie de Still. Arch. Med. Enf., *33*:212, 1930.
109. Diamantberger, S.: Du rhumatisme nouveau (polyarthrite déformante) chez l'enfant. Thèse, Paris, 1890.
110. Dixon, A. St. J., et al. (eds.): Salicylates: An International Symposium. Boston, Little, Brown, 1962.
111. Donovan, W. H.: Physical measures in the treatment of juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:553, 1977.
112. Ebaugh, F. G., Peterson, R. E., Rodman, G. P., and Bunim, J. J.: The anemia of rheumatoid arthritis. Med. Clin. North Am., *39*:489, 1955.
113. Edmonds, J., Metzger, A., Teraswaki, P., Bluestone, R., Ansell, B., and Bywaters, E. G. L.: HL-A antigen W27 in juvenile chronic polyarthritis. Ann. Rheum. Dis., *33*:576, 1974.
114. Edstrom, G.: Rheumatoid arthritis in children. A clinical study. Acta Paediatr. (Uppsala), *34*:334, 1947.
115. Edstrom, G.: Rheumatoid arthritis and Still's disease in children. A survey of 161 cases. Arthritis Rheum., *1*:497, 1958.
116. Edstrom, G., and Gedda, P. O.: Clinic and prognosis of rheumatoid arthritis in children. Acta Rheumatol. Scand., *3*:129, 1957.
117. Eichenblat, M., Hass, A., and Kessler, I.: Synovectomy of the elbow in rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1074, 1982.
118. Ellefsen, F.: Prognosen ved den juvenile reumatiske polyartritt. Tidsskr. Nor. Laegeforen., *83*:530, 1963.
119. Ellman, P., and Ball, R. E.: "Rheumatoid disease" with joint and pulmonary manifestations. Br. Med. J., *2*:816, 1948.
120. Endresen, G. K. H., Hoyeraal, H. M., and Kass, E.: Platelet count and disease activity in juvenile rheumatoid arthritis. Scand. J. Rheumatol., *6*:237, 1977.
121. Engen, T. J.: Adjustable knee or elbow extension orthosis: A new orthotic development. Orthot. Prosthet. Appl. J., March, 1961.
122. Eyring, E. J.: The therapeutic potential of synovectomy in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *11*:688, 1968.
123. Eyring, E. J., Longert, A. L., and Bass, J. C.: Synovectomy in juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *52-A*:831, 1970.
124. Ferguson, A. B.: Roentgenographic features of rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *18*:297, 1936.
125. Ferlic, D. C., Clayton, M. L., Leidholt, J. D., and Gamble, W. E.: Surgical treatment of the symptomatic unstable cervical spine in rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:349, 1975.
126. Fink, C. W., Baum, J., Paradies, L. H., and Carrell, B. C.: Synovectomy in juvenile rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *28*:612, 1969.
127. Fisher, D. A., Panos, T. C., and Melby, J. C.: Intermittent corticosteroid therapy of juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum. Dis., *19*:95, 1960.
128. Fiszman, P., Ansell, B. M., and Renton, P.: Radiological assessment of knees in juvenile chronic arthritis (juvenile rheumatoid arthritis). Scand. J. Rheumatol., *10*:145, 1981.
129. Flatt, A. E.: The Care of the Rheumatoid Hand. 2nd Ed. St. Louis, Mosby, 1970.
130. Forestier, J., Jacqueline, F., and Canet, L.: Le rhumatisme inflammatoire chronique de l'enfant. (Etude clinique et radiologique.) Rhumatologie, *11*:51, 1959.
131. Forsyth, C. C.: Calcification of digital vessels in a child with rheumatoid arthritis. Arch. Dis. Child., *35*:296, 1960.
132. Fowler, R. L., and Berg, E.: Synovectomies in moderately to severely involved rheumatoid knees: An alternative to implant arthroplasty. South. Med. J., *70*:181, 1977.
133. Francon, F., Forestier, J., and Robert, P.: Radiographies d'un cas de syndrome de Chauffard-Still. J. Radiol., *21*:5, 1937.
134. Freireich, E. J., Ross, J. F., Bayles, T., Emerson, C. P., and Finch, S. C.: Radioactive iron metabolism and erythrocyte survival studies of the mechanism of the anemia associated with rheumatoid arthritis. J. Clin. Invest., *36*:1043, 1957.
135. Fried, J. A., Athreya, B., and Gregg, J. R.: The cervical spine in juvenile rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *179*:102, 1983.
136. Fujita, H.: A study of synovectomy of the knee joint in rheumatoid arthritis: follow-up study of 127 synovectomized joints and histopathological observation on the regenerated rheumatoid synovium. Cent. Jpn. J. Orthop. Traumatol., *18*:1117, 1975.
137. Furst, C., Smiley, W. K., and Ansell, B. M.: Steroid cataract. Ann. Rheum. Dis., *25*:364, 1966.
138. Fyfe, W. M.: Rheumatoid arthritis in childhood. Glasgow Med. J., *36*:102, 1955.
139. Gariepy, R., Demers, R., and Laurin, C. A.: The prophylactic effect of synovectomy of the knee in rheumatoid arthritis. Can. Med. Assoc. J., *94*:1349, 1966.
140. Garrett, A. L., and Campbell, C.: Synovectomy in children. *In* Cruess, R. L., and Nelson, M. (eds.): Surgery of Rheumatoid Arthritis. Philadelphia, Lippincott, 1971, pp. 111–116.
141. Gauchat, R. D., and May, C. D.: Early recognition of rheumatoid disease with comments on treatment. Pediatrics, *19*:672, 1957.
142. Geens, S.: Synovectomy and debridement of the knee in rheumatoid arthritis. Part I. Historical review. J. Bone Joint Surg., *51-A*:617, 1969.
143. Ginsberg, J. M.: Protective effect of salicylate on

cartilage degeneration. J. Bone Joint Surg., *57-A*:831, 1970.
144. Goel, K. M., Rawson, S. P., and Shanks, R. A.: Radiological assessment of fifty patients with juvenile rheumatoid arthritis: Correlation with clinical and laboratory abnormalities. Pediatr. Radiol., *2*:51, 1974.
145. Good, R. A., Rotstein, J., and Mazzitello, W. F.: The simultaneous occurrence of rheumatoid arthritis and agammaglobulinemia. J. Lab. Clin. Med., *49*:343, 1957.
146. Granberry, W. M.: Synovectomy in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:561, 1977.
147. Granberry, G. M.: Soft tissue release in children with juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:565, 1977.
148. Granberry, W. M., and Brewer, E. J.: Early surgery in juvenile rheumatoid arthritis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *23*:32, 1974.
149. Granberry, W. M., and Brewer, E. J.: Results of synovectomy in children with rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *101*:120, 1981.
150. Griffin, P. P., Tachdjian, M. O., and Green, W. T.: Pauciarticular arthritis in children. J.A.M.A., *184*:145, 1963.
151. Grokoest, A. W.: Juvenile rheumatoid arthritis. Am. J. Occup. Ther., *19*:152, 1965.
152. Grokoest, A. W., Snyder, A. I., and Ragan, C.: Some aspects of juvenile rheumatoid arthritis. Bull. Rheum. Dis., *8*:147, 1957.
153. Grokoest, A. W., Snyder, A. I., and Schlaeger, R.: Juvenile Rheumatoid Arthritis. Boston, Little, Brown, 1961.
154. Grossman, B. J., Ozoa, N. F., and Arya, S. C.: Problems in juvenile rheumatoid arthritis. Med. Clin. North Am., *49*:33, 1965.
155. Halla, J. T., Fallahi, S., and Hardin, J. G.: Nonreducible rotational head tilt and atlantoaxial lateral mass collapse. Clinical and roentgenographic features in patients with juvenile rheumatoid arthritis and ankylosing spondylitis. Arch. Intern. Med., *143*:471, 1983.
156. Halley, D. K., and Charnley, J.: Results of low friction arthroplasty in patients thirty years of age or younger. Clin. Orthop., *112*:180, 1975.
157. Hanson, V., Drexler, E., and Kornreich, H.: The relationship factor to age of onset in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *12*:82, 1969.
158. Hanson, V., Kornreich, H., and Drexler, E.: Rheumatoid factor in children with lupus erythematosus. Am. J. Dis. Child., *112*:28, 1966.
159. Hanson, V., Kornreich, H., Bernstein, B., King, K. K., and Singsen, B.: Prognosis of juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:279, 1977.
160. Harnagel, E. E.: Long-term use of prednisone and prednisolone in juvenile rheumatoid arthritis. Am. J. Dis. Child., *97*:426, 1959.
161. Harris, H. A.: Growth of long bone in childhood, with special referrence to certain bony striations of metaphysis and to role of vitamins. Arch. Intern. Med., *38*:785, 1926.
162. Hatherley, E.: Uveitis and band-shaped keratitis in a case of Still's disease. Proc. R. Soc. Med., *44*:978, 1951.
163. Heinmann, W. G., and Freiberger, R. H.: Avascular necrosis of the femoral and humeral heads with high-dose corticosteroid therapy. N. Engl. J. Med., *263*:672, 1960.
164. Heller, H., Gafni, J., Michaeli, D., Shahin, N., Sohar, E., Ehrlich, G., Karten, I., and Sokoloff, L.: The arthritis of familial Mediterranean fever (FMF). Arthritis Rheum., *9*:1, 1966.
165. Hellstrom, B.: The diagnosis and course of rheumatoid arthritis and benign aseptic arthritis in children. Acta Paediatr. (Uppsala), *50*:329, 1961.
166. Hensinger, R. N., DeVito, P. D., and Ragsdale, C. G.: Changes in the cervical spine in juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *68-A*:189, 1986.
167. Herness, D., and Makin, M.: Articular damage in familial Mediterranean fever. J. Bone Joint Surg., *57-A*:265, 1975.
168. Hewitt, D., Westropp, C. K., and Acheson, R. M.: Oxford Child Health Survey. Effect of childish ailments on skeletal development. Br. J. Prev. Soc. Med., *9*:179, 1955.
169. Heywood, A. W.: Supramalleolar osteotomy in the management of the rheumatoid hindfoot. Clin. Orthop., *177*:76, 1983.
170. Holgersson, S., Brattstrom, H., Mogensen, B., and Lidgren, L.: Arthroscopy of the hip in juvenile chronic arthritis. J. Pediatr. Orthop., *1*:273, 1981.
171. Holt, P. R.: Measurements of gastrointestinal blood loss in subjects taking aspirin. J. Lab. Clin. Med., *56*:717, 1960.
172. Hopkins, J. S.: Lower cervical rheumatoid subluxation with tetraplegia. J. Bone Joint Surg., *49-B*:46, 1967.
173. Ibrahim, J.: Die chronische Arthritis im Kindesalter. Z. Orthop. Chir., *34*:213, 1914.
174. Isaacson, A. S.: Operative procedures on patients with juvenile rheumatoid arthritis. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *23*:37, 1974.
175. Isdale, I. C.: Hip disease in juvenile rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *29*:603, 1970.
176. Isdale, I. C., and Bywaters, E. G. L.: The rash of rheumatoid arthritis and Still's disease. Q. J. Med., *25*:377, 1956.
177. Isdale, I. C., and Conlon, P. W.: Atlanto-axial subluxation. A six-year follow-up report. Ann. Rheum. Dis., *30*:387, 1971.
178. Ishikawa, H., and Ziff, M.: Electron microscopic observations of immunoreactive cells in the rheumatoid synovial membrane. Arthritis Rheum., *19*:1, 1976.
179. Ishikawa, H., Ohno, O., and Hirohata, K.: The purpose and significance of the synovectomy in rheumatoid arthritis: An immunohistological study of regenerated synovial membrane. Clin. Orthop., *14*:17, 1979.
180. Ishikawa, H., Ohno, O., and Hirohata, K.: Long-term results of synovectomy in rheumatoid patients. J. Bone Joint Surg., *68-A*:198, 1986.
181. Iveson, M., Nanda, B. S., Hancock, J. A. H., Pownall, P. J., and Wright, V.: Reiter's disease in three boys. Ann. Rheum. Dis., *34*:364, 1975.
182. Jacobs, J. C.: Sudden death in arthritic children receiving large doses of indomethacin. J.A.M.A., *199*:932, 1967.
183. Jacobs, J. H., Hess, E. W., and Beswick, I. P.: Rheumatoid arthritis presenting as tenosynovitis. J. Bone Joint Surg., *39-B*:288, 1957.
184. Jacqueline, F., Buojot, A., and Canet, L.: Involvement of the hips in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *4*:500, 1961.
185. Jakubowski, S.: Present status of prophylactic synovectomy. *In* Munthe, E. (ed.): EULAR Bulletin, Monograph series No. 3. Basel, EULAR Publishers, 1978, pp. 175–177.
186. Jakubowski, S., and Rusczcynska, J.: The possibility of surgical treatment in cases of juvenile rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., *13*:113, 1967.
187. Jani, L., and Waigand, D.: Synovectomy of the knee joint in juvenile rheumatoid arthritis. Reconstr. Surg. Traumatol., *12*:35, 1971.
188. Jensen, C. M.: Synovectomy with resection of the distal ulna in rheumatoid arthritis of the wrist. Acta Orthop. Scand., *54*:754, 1983.
189. Johnson, N. J., and Dodd, K.: Juvenile rheumatoid arthritis. Med. Clin. North Am., *39*:459, 1955.
190. Jones, M. C.: Arthritis and arthralgia in infection with

Mycoplasma pneumoniae. Thorax, *25*:748, 1970.
191. Kampner, S., and Ferguson, A. B.: Efficacy of synovectomy in juvenile rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *88*:94, 1972.
192. Kanski, J. J.: Anterior uveitis in juvenile rheumatoid arthritis. Arch. Ophthalmol., *95*:1794, 1977.
193. Kellgren, J. H., and Ball, J.: Tendon lesions in rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *9*:48, 1950.
194. Kelly, M.: The correction and prevention of deformity in rheumatoid arthritis. Can. Med. Assoc. J., *81*:827, 1959.
195. Kelsey, W. M., and Sharyj, M.: Fatal hepatitis probably due to indomethacin. J.A.M.A., *199*:586, 1967.
196. Kennedy, A. C., Smith, D. A., Buchanan, W. W., Anderson, J. B., and Jasani, M. K.: Bone loss in patients with rheumatoid arthritis. Scand. J. Rheumatol., *4*:73, 1975.
197. Kienbock, R.: Über infantile chronische Polyarthritis. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *23*:343, 1915.
198. Kienbock, R.: Über schwere infantile Polyarthritis chronica and ihre Folgezustande. Allgemeiner Wachstumsstillstand und Mikromelie. "Pseudo-Achondroplasie". Fortschr. Geb. Röntgenstr., *30*:258, 1922.
199. Kievits, J. H., Goslings, J., Schuit, R. E., and Humans, W.: Rheumatoid arthritis and the positive LE cell phenomenon. Ann. Rheum. Dis., *15*:211, 1956.
200. Klassen, R. A., Parlasca, R. J., and Bianco, A. J., Jr.: Total joint arthroplasty in children and adolescents. Mayo Clin. Proc., *54*:579, 1979.
201. Knott, M.: Neuromuscular facilitation in the treatment of rheumatoid arthritis. J. Am. Phys. Ther. Assoc., *44*:737, 1964.
202. Knutsson, F.: Roentgenological early symptoms and healing phenomena in chronic rheumatoid arthritis. Acta Radiol. (Stockh.), *24*:121, 1943.
203. Kobayashi, I., and Ziff, M.: Electron microscopic studies of lymphoid cells in the rheumatoid synovial membrane. Arthritis Rheum., *16*:471, 1973.
204. Kornblum, D., Clayton, M. L., and Nash, H. H.: Nontraumatic cervical dislocations in rheumatoid spondylitis. J.A.M.A., *149*:431, 1952.
205. Koster, M. S., and Jansen, M., discussed by Corner, B. D.: Reiter's syndrome in childhood. Arch. Dis. Child., *25*:398, 1950.
206. Kuhns, J. G.: The foot in chronic arthritis. Clin. Orthop., *16*:141, 1960.
207. Kuhns, J. G., and Swaim, L. T.: Disturbances of growth in chronic arthritis in children. Am. J. Dis. Child., *43*:1118, 1932.
208. Kulka, J. P., Bocking, D., Ropes, M. W., and Bauer, W.: Early joint lesion of rheumatoid arthritis. Arch. Pathol., *59*:129, 1955.
209. Laaksonen, A. L.: A prognostic study of juvenile rheumatoid arthritis. Acta Paediatr. Scand. Suppl. 166, 1966.
210. Laaksonen, A. L., and Laine, V.: A comparative study of joint pain in adult and juvenile rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *20*:386, 1961.
211. Laaksonen, A. L., Koskiahde, V., and Juva, K.: Dosage of antimalarial drugs for children with juvenile rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus. A clinical study with determination of serum concentration of chloroquine and hydroxychloroquine. Scand. J. Rheumatol., *3*:103, 1974.
212. Lachiewicz, P. F., McCaskill, B., Inglis, A., Ranawat, C. S., and Rosenstein, B. D.: Total hip arthroplasty in juvenile rheumatoid arthritis. Two to eleven year results. J. Bone Joint Surg., *68-A*:502, 1986.
213. Laine, H., and Mikkelsen, O. A.: Epiphyseal stapling in juvenile rheumatoid gonarthritis. Acta Rheumatol. Scand., *14*:317, 1968.
214. Lang, A. G., and Klassen, R. A.: Cup arthroplasties in teenagers and children. J. Bone Joint Surg., *59-A*:444, 1977.
215. Laurin, C. A., DeMarchias, J., Daziano, L., Gariepy, R., and Derome, A.: Long-term results of synovectomy of the knee in rheumatoid patients. J. Bone Joint Surg., *56-A*:521, 1974.
216. Laurin, C. A., and Favreau, J. C.: Rheumatoid disease in children. Can. Med. Assoc. J., *89*:288, 1963.
217. Levinson, J. E., Baum, J., Brewer, E. J., Fink, C., Hanson, V., and Schaller, J.: Comparison of tolmetin sodium and aspirin in the treatment of juvenile rheumatoid arthritis. J. Paediatr., *91*:799, 1977.
218. Lewis, S. M., and Porter, I. H.: Erythrocyte survival in rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *19*:54, 1960.
219. Lewis-Fanning, E.: Report on an inquiry into the aetiological factors associated with rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *9*:Suppl., 1956.
220. Lietman, P. S., and Bywaters, E. G. L.: Pericarditis in juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics, *32*:856, 1963.
221. Linclau, L. A., Winia, W. P., and Korst, J. K.: Synovectomy of the elbow in rheumatoid arthritis. Acta Orthop. Scand., *54*:935, 1983.
222. Lindberg, I. F.: Juvenile rheumatoid arthritis. A followup of 75 cases. Arch. Dis. Child., *39*:576, 1964.
223. Lindsley, C. B., and Schaller, J. G.: Arthritis associated with inflammatory bowel disease in children. J. Pediatr., *84*:16, 1974.
224. Lockie, L. M.: Steroid therapy in rheumatoid arthritis. J.A.M.A., *170*:1063, 1959.
225. Lockie, L. M., and Norcross, B. M.: Juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics, *2*:694, 1948.
226. London, P. S.: Synovectomy of knee in rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *37-B*:392, 1955.
227. Lourie, H., and Stewart, W. A.: Spontaneous atlantoaxial dislocation. A complication of rheumatoid disease. N. Engl. J. Med., *265*:677, 1961.
228. Ludwig, A. O.: Psychogenic factors in rheumatoid arthritis. Bull. Rheum. Dis., *2*:15, 1952.
229. McEwin, C., Ziff, M., Carmel, P., Ditata, D., and Tanner, M.: The relationship to rheumatoid arthritis of its so-called variants. Arthritis Rheum., *1*:481, 1958.
230. McGovern, J. P., and Merritt, D. H.: Sarcoidosis in childhood. Adv. Pediatr., *8*:97, 1956.
231. McGraw, R. W., and Rusch, R. M.: Atlanto-axial arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *55-B*:482, 1973.
232. McMaster, M.: Synovectomy of the knee in juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *54-B*:263, 1972.
233. Maddison, P. J., and Bacon, P. A.: Vitamin D deficiency, spontaneous fractures, and osteopenia in rheumatoid arthritis. Br. Med. J., *4*:433, 1974.
234. Makela, A. L.: Naproxen in the treatment of juvenile rheumatoid arthritis; metabolism, safety and efficacy. Scand. J. Rheumatol., *6*:193, 1977.
235. Makela, A. L.: Dosage of salicylates for children with juvenile rheumatoid arthritis: A prospective clinical trial with three different preparations of acetylsalicylic acid. Acta Paediatr. Scand., *68*:423, 1979.
236. Manheimer, R. H., Greene, K. R., and Kroll, F.: Juvenile rheumatoid arthritis in New York City. Arch. Pediatr., *76*:173, 1959.
237. Margulies, M. E., Katz, I., and Rosenberg, M.: Spontaneous dislocation of the atlanto-axial joint in rheumatoid spondylitis. Recovery from quadriplegia following surgical decompression. Neurology, *5*:290, 1955.
238. Marmor, L.: Synovectomy of the rheumatoid knee. Clin. Orthop., *44*:151, 1966.
239. Marmor, L.: Surgery in Rheumatoid Arthritis. Philadelphia, Lea & Febiger, 1967.
240. Martel, W., Holt, J. F., and Cassidy, J. T.: Roent-

genologic manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. A.J. R., *88*:400, 1962.
241. Martin, G. M., Lowman, E. W., and Kammerer, W. H.: Physical medicine in rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *6*:177, 1963.
242. Meyerowitz, S., Jacox, R. F., and Hess, D. W.: Monozygotic twins discordant for rheumatoid arthritis: A genetic, clinical and psychological study of eight sets. Arthritis Rheum., *11*:1, 1968.
243. Middlemiss, J. H.: Juvenile rheumatoid arthritis (Still's disease). Proc. R. Soc. Med., *44*:805, 1951.
244. Miele, J. F., Piasio, M. A., and Goldberg, M. J.: Orthopedic deformity occurring in Down syndrome patients with juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *10*:130, 1986.
245. Milch, R. A. (ed.): Surgery of Arthritis. Baltimore, Williams & Wilkins, 1964.
246. Miller, D. S.: Monarticular arthritis of children. Med. Clin. North Am., *49*:49, 1965.
247. Miller, J. J., and French, J. W.: Myocarditis in juvenile rheumatoid arthritis. Am. J. Dis. Child., *131*:205, 1977.
248. Moesmann, G.: Factors precipitating and predisposing to rheumatoid arthritis as illustrated by studies on monozygotic twins. Acta Rheumatol. Scand., *5*:291, 1959.
249. Mogensen, B., Svantesson, H., and Lidgren, L.: Surface replacement of the hip in juvenile chronic arthritis. Scand. J. Rheumatol., *10*:269, 1981.
250. Mogensen, B., Brattstrom, H., Svantesson, H., and Lidgren, L.: Soft tissue release of the hip in juvenile chronic arthritis. Scand. J. Rheumatol., *12*:17, 1983.
251. Mogensen, B., Brattstrom, H., Ekelund, L., Svantesson, H., and Lidgren, L.: Synovectomy of the hip in juvenile chronic arthritis. J. Bone Joint Surg., *64-B*:295, 1982.
252. Moore, T. L., and Weiss, T. D.: Treatment of juvenile rheumatoid arthritis. Bull. Rheum. Dis., *32*:21, 1982.
253. Moos, R. H.: Personality factors associated with rheumatoid arthritis. A review. J. Chronic Dis., *17*:41, 1964.
254. Moran, H. M., Ansell, B. M., Mowbray, J. F., Levinsky, R. J., and Soothill, J. R.: Antigen antibody complexes in the serum of patients with juvenile chronic arthritis. Arch. Dis. Child., *54*:120, 1979.
255. Muir, A., and Cossar, I. A.: Aspirin and gastric hemorrhage. Lancet, *1*:539, 1959.
256. Munthe, E. (ed.): Care of rheumatic children. EULAR Bulletin Monograph Series No. 3. Basel, EULAR Publishers, 1978.
257. Murray, W. R.: Juvenile rheumatoid arthritis. Curr. Pract. Orthop. Surg., *6*:171, 1975.
258. Nathan, F. F., and Bickel, W. H.: Spontaneous axial subluxation in a child as the first sign of juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1675, 1968.
259. Neumann, H. W., and Weber, C.: Synovektomien bei der juvenilen Rheumatoid Arthritis. Beitr. Orthop. Traumatol., *25*:468, 1978.
260. Newman, R. J., and Fitton, J. M.: Conservation of metatarsal heads in surgery of rheumatoid arthritis of the forefoot. Acta Orthop. Scand., *54*:417, 1983.
261. Nomenclature and classification of arthritis in children. European League against Rheumatism. EULAR Bull. 4 (Basel), 1977.
262. Norcross, B. M.: Treatment of connective tissue diseases with a new non-steroid compound (indomethacin). Arthritis Rheum., *6*:290, 1963.
263. O'Driscoll, S., and O'Driscoll, M.: Osteomalacia in rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *39*:1, 1980.
264. Pahle, J. A., Kass, E., and Munthe, E.: Orthopaedic surgery for childhood arthritis. Clin. Rheum. Dis., *4*:425, 1978.
265. Pellicci, P. M., Ranawat, C. S., Tsairis, P., and Bryan, W. J.: A prospective study of the progression of rheumatoid arthritis of the cervical spine. J. Bone Joint Surg., *63-A*:342, 1981.
266. Peltier, L. F.: The classic: Concerning arthritis deformans juvenilis. Professor Georg C. Perthes. Clin. Orthop., *158*:5, 1981.
267. Pettersson, H., and Rydholm, U.: Radiologic classification of knee joint destruction in juvenile chronic arthritis. Pediatr. Radiol., *14*:419, 1984.
268. Petty, B. G., Zahka, K. G., and Berstein, M. T.: Aspirin hepatitis associated with encephalopathy. J. Pediatr., *93*:881, 1978.
269. Pierson, R. N., Jr., Holt, P. R., Watson, R. M., and Keating, R. P.: Aspirin and gastrointestinal bleeding. Am. J. Med., *31*:259, 1961.
270. Porter, B. B., Richardson, C., and Vainio, K.: Rheumatoid arthritis of the elbow. The results of synovectomy. J. Bone Joint Surg., *56-B*:427, 1974.
271. Rahal, J. J., Millian, S. J., and Noviega, E. R.: Coxsackie virus and adenovirus infection; association with acute febrile and juvenile rheumatoid arthritis. J.A.M.A., *235*:2496, 1976.
272. Rawson, A. J., Abelson, N. M., and Hollander, J. L.: Studies on the pathogenesis of rheumatoid joint inflammation. II. Intracytoplasmic particulate complexes in rheumatoid synovial fluids. Ann. Intern. Med., *62*:281, 1965.
273. Reimann, H. R.: Periodic disease; a probable syndrome including periodic fever, benign paroxysmal peritonitis, cyclic neutropenia and intermittent arthralgia. J.A.M.A., *136*:239, 1948.
274. Rhinelander, F. W.: The effectiveness of splinting and bracing on rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *2*:270, 1959.
275. Rhinelander, F. W., and Ropes, M. W.: Adjustable casts in the treatment of joint deformities. J. Bone Joint Surg., *27*:311, 1945.
276. Richardson, B., and Stobo, J. D.: The major histocompatibility complex antigens in rheumatoid arthritis and juvenile arthritis. Bull. Rheum. Dis., *31*:21, 1981.
277. Riley, M. J., Ansell, B. M., and Bywaters, E. G. L.: Radiological manifestations of ankylosing spondylitis according to age at onset. Ann. Rheum. Dis., *30*:138, 1971.
278. Roberts, F. D., Hagedorn, A. B., Slocumb, C. H., and Owen, C. A.: Evaluation of the anemia of rheumatoid arthritis. Blood, *21*:470, 1963.
279. Roles, N. C.: Synovectomy of the knee. *In* Arden, G. P., and Ansell, B. M. (eds.): Surgical Management of Juvenile Chronic Polyarthritis. London, Academic Press; New York, Grune & Stratton, 1978, pp. 75–91.
280. Roles, N. C., Arden, G. P., and Ansell, B. M.: Synovectomy of the knee in juvenile chronic arthritis. (Abstract). J. Bone Joint Surg., *60-B*:138, 1978.
281. Rombouts, J. J., and Rombouts-Lindemans, C.: Involvement of the hip in juvenile rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., *17*:248, 1971.
282. Ropes, M. W., Bennett, G. A., Cobb, S., Jacox, R., and Jessar, R. A.: 1958 Revision of diagnostic criteria for rheumatoid arthritis. Bull. Rheum. Dis., *9*:175, 1958.
283. Rosberg, G., and Laine, V.: Natural history of radiological changes of knee joint in juvenile rheumatoid arthritis. Acta Paediatr. Scand., *56*:671, 1967.
284. Rosenberg, E. F., Baggenstoss, A. H., and Hench, P. S.: The causes of death in thirty cases of rheumatoid arthritis. Ann. Intern. Med., *20*:903, 1944.
285. Rothschild, B. M., and Hanissian, A. S.: Severe generalized (Charcot-like) joint destruction in juvenile rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *155*:75, 1981.

286. Rotstein, J.: Simple Splinting. Philadelphia, Saunders, 1965.
287. Ruddlesdin, C., Ansell, B. M., Arden, G. P., and Swann, M.: Total hip replacement in children with juvenile chronic arthritis. J. Bone Joint Surg., *68-B*:218, 1986.
288. Rydholm, U., Boegard, T., and Lidgren, L.: Total knee replacement in juvenile chronic arthritis. Scand. J. Rheumatol., *14*:329, 1985.
289. Rydholm, U., Elborgh, R., Ranstam, J., Schroder, A., Svantesson, H., and Lidgren, L.: Synovectomy of the knee in juvenile chronic arthritis. A retrospective, consecutive followup study. J. Bone Joint Surg., *68-B*:223, 1986.
290. Sack, K. E., and Miller, C.: Examining adults and children for rheumatic disease. J. Musculoskelet. Med., *3*:19, 1986.
291. Sairanen, E.: On micrognathia in juvenile rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., *10*:133, 1964.
292. Sairanen, E., and Laaksonen, A. L.: The toxicity of gold therapy in children suffering from rheumatoid arthritis. Ann. Pediatr. Fenn., *8*:105, 1962.
293. Sarokhan, A. J., Scott, R. D., Thomas, W. H., Sledge, C. B., Ewald, F. C., and Cloos, D. W.: Total knee arthroplasty in juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1071, 1983.
294. Sataline, L. R., and Farmer, H.: Impaired vision after prolonged chloroquine therapy. N. Engl. J. Med., *266*:346, 1962.
295. Schaller, J. G.: Histo-compatibility antigens in childhood onset arthritis. J. Pediatr., *88*:926, 1976.
296. Schaller, J. G.: Ankylosing spondylitis of childhood. Arthrit. Rheum., *20*:398, 1977.
297. Schaller, J. G.: Arthritis and immunodeficiency. Arthrit. Rheum., *20*:443, 1977.
298. Schaller, J. G.: The seronegative spondyloarthroplasies of childhood. Clin. Orthop., *143*:76, 1979.
299. Schaller, J. G., and Wedgwood, R. J.: Classification of juvenile rheumatoid arthritis. New Engl. J. Med., *277*:1374, 1967.
300. Schaller, J. G., and Wedgwood, R. J.: Juvenile rheumatoid arthritis: a review. Pediatrics, *50*:940, 1972.
301. Schaller, J. G., Bitnum, S., and Wedgwood, R. J.: Ankylosing spondylitis with childhood onset. J. Pediat., *74*:505, 1969.
302. Scharf, J., Levy, J., Benderly, A., and Nahir, M.: Pericardial tamponade in juvenile rheumatoid arthritis. Arthrit. Rheum., *19*:760, 1976.
303. Schlesinger, B. E.: Rheumatoid arthritis in the young. Br. Med. J., *2*:197, 1949.
304. Schlesinger, B. E., Forsyth, C. C., White, R. H., Smellie, J. M., and Stroud, C. E.: Observations on the clinical course and treatment of one hundred cases of Still's disease. Arch. Dis. Child., *36*:65, 1961.
305. Schnitzer, T. J., and Ansell, B. M.: Amyloidosis in juvenile chronic polyarthritis. Arthritis Rheum., *20*:245, 1977.
306. Schutt, A. H., and Martin, G. M.: Rehabilitation medicine for the patient with arthritis. Orthop. Clin. North Am., *2*:623, 1971.
307. Scott, P. J., Ansell, B. M., and Huskisson, E. C.: Measurement of pain in juvenile chronic polyarthritis. Ann. Rheum. Dis., *36*:186, 1977.
308. Scott, R. D., and Sledge, C. B.: The surgery of juvenile rheumatoid arthritis. *In* Kelly, W. N., Harris, E. D., Ruddy, S., and Sledge, C. B. (eds.): Textbook of Rheumatology, Philadelphia, Saunders, 1980, pp. 2014–2019.
309. Scott, R. D., Sarokhan, A. J., and Dalziel, R.: Total hip and total knee arthroplasty in juvenile rheumatoid arthritis. Clin. Orthop., *182*:90, 1984.
310. Sharp, J., and Purser, D. W.: Spontaneous atlanto-axial dislocation in ankylosing spondylitis and rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *20*:47, 1961.
311. Sherk, H. H., Pasquariello, P. S., and Watters, W. C.: Multiple dislocations of the cervical spine in a patient with juvenile rheumatoid arthritis and Down's syndrome. Clin. Orthop., *162*:37, 1982.
312. Sherman, M. S.: The nonspecificity of synovial reactions. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:110, 1951.
313. Shore, A., and Ansell, B. M.: Juvenile psoriatic arthritis—an analysis of 60 cases. J. Pediatr., *100*:529, 1982.
314. Short, C. L., Bauer, W., and Reynolds, W. E.: Rheumatoid Arthritis. Cambridge, Harvard University Press, 1957.
315. Sievers, K., Ahvonen, P., Aho, K., and Wager, O.: Serological patterns in juvenile rheumatoid arthritis. Rheumatism, *19*:88, 1963.
316. Sills, E. M.: Errors in diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis. Johns Hopkins Med. J., *133*:88, 1973.
317. Simon, S., Whiffen, J., and Shapiro, F.: Leg-length discrepancies in monoarticular and pauciarticular juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *63-A*:209, 1981.
318. Singsen, B. H., Bernstein, B. H., Koster-King, K. G., Glovsky, M. M., and Hanson, V.: Reiter's syndrome in childhood. Arthritis Rheum., *20*:Suppl. 2:402, 1977.
319. Singsen, B. H., Isaacson, A. S., Bernstein, B. H., Patzakis, M. J., Kornreich, H. K., King, K. K., and Hanson, V.: Total hip replacement in children with arthritis. Arthritis Rheum., *21*:401, 1978.
320. Skoglund, R. R., Schanberger, J. E., and Kaplan, J. M.: Cyclophosphamide therapy for severe juvenile rheumatoid arthritis. Am. J. Dis. Child., *121*:531, 1971.
321. Sledge, C. B.: Joint replacement surgery in juvenile rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., *20*:567, 1977.
322. Sliwinsky, A. J., and Zvaifler, N. J.: In vivo synthesis of IgG by rheumatoid synovium. J. Lab. Clin. Med., *76*:304, 1970.
323. Smiley, J. D., Sachs, C., and Ziff, M.: In vitro synthesis of immunoglobulin by rheumatoid synovial membrane. J. Clin. Invest., *47*:624, 1968.
324. Smiley, W. K.: The eye changes of Still's disease. Proc. R. Soc. Med., *51*:597, 1958.
325. Smiley, W. K., and Kanski, J. J.: *In* Arden, G. P., and Ansell, B. M. (eds.): Surgical Management of Juvenile Chronic Polyarthritis. London, Academic Press; New York, Grune & Stratton, 1978, p. 235.
326. Smiley, W. K., May, E., and Bywaters, E. G. L.: Ocular presentations of Still's disease and their treatment. Ann. Rheum. Dis., *16*:371, 1957.
327. Smith, P. H., Benn, R. T., and Sharp, J.: Natural history of rheumatoid cervical luxations. Ann. Rheum. Dis., *31*:431, 1972.
328. Smith-Peterson, M. N.: Arthroplasty of the hip. J. Bone Joint Surg., *21*:269, 1939.
329. Sneh, E., Pras, M., Michaeli, D., Shahin, H., and Gafni, J.: Protracted arthritis in familial Mediterranean fever. Rheum. Rehabil., *16*:102, 1977.
330. Sokoloff, L.: The pathology of rheumatoid arthritis and allied disorders. *In* Hollander, J. L. (ed.): Arthritis and Allied Conditions. 7th Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1966.
331. Somerville, E. W.: Flexion contractures of the knee. J. Bone Joint Surg., *42-B*:730, 1960.
332. Stastny, P., and Fink, C. W.: Different HLA-D associations in adult and juvenile rheumatoid arthritis. J. Clin. Invest., *63*:124, 1979.
333. Stecher, R. M.: Hereditary factors in arthritis. Med. Clin. North Am., *39*:499, 1955.
334. Stecher, R. M., Hersh, A. H., Solomon, W. M., and Wolpaw, R.: The genetics of rheumatoid arthritis:

Analyses of 224 families. Am. J. Hum. Genet., 5:118, 1953.
335. Steinbrocker, O., and Argyros, T. G.: Phenylbutazone as a therapeutic agent in rheumatic disease. Arthritis Rheum., 3:368, 1960.
336. Steinbrocker, O., Traeger, C. H., and Batterman, R. C.: Therapeutic criteria in rheumatoid arthritis. J.A.M.A., *140*:659, 1949.
337. Still, G. F.: On a form of chronic joint disease in children. Med. Chir. Trans., *80*:47, 1897.
338. Stillman, J. S., and Barry, P. E.: Juvenile rheumatoid arthritis: Series 2. Arthritis Rheum., *20*:Suppl. 2:171, 1977.
339. Stovell, P. B., Ahuja, S. C., and Inglis, A. E.: Pseudarthrosis of the proximal femoral epiphysis in juvenile rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:860, 1975.
340. Stubbe, L.: Occult blood in feces after administration of aspirin. Br. Med. J., *5104*:1062, 1958.
341. Sury, B.: Rheumatoid Arthritis in Children. A Clinical Study. Thesis. Copenhagen, Munksgaard, 1952.
342. Sury, B.: Late prognosis in juvenile rheumatoid arthritis (Still's disease). Atti del X Congresso della lega internazionale contro il Reumatismo, Torino, 1961.
343. Swann, M.: Management of lower limb deformities. *In* Arden, G. P., and Ansell, B. M. (eds.): Surgical Management of Juvenile Chronic Polyarthritis. London, Academic Press, 1978, pp. 97–115.
344. Swann, M., and Ansell, B. M.: Soft-tissue release of the hips in children with juvenile chronic arthritis. J. Bone Joint Surg., *68-B*:404, 1986.
345. Sydnes, O. A.: On the electrophoretic estimated serum proteins in relation to the latex test and Waaler's test in rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., 9:237, 1963.
346. Taylor, A. R., Mukerjea, S. K., and Rana, N. A.: Excision of the head of the radius in rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *58-B*:485, 1976.
347. Towner, S. R., Michet, C. J., O'Fallon, W. M., and Nelson, A. M.: The epidemiology of juvenile rheumatoid arthritis in Rochester, Minnesota, 1960–1979. Arthritis Rheum., *26*:1208, 1983.
348. Troncy, R.: La maladie de Still chez l'enfant; étude critique. Thèse. Faculte de Medecine et de Pharmacie de Lyon, 1950.
349. Ungar, G., Damgaard, E., and Hummel, F. P.: Action of salicylates and related drugs on inflammation. Am. J. Physiol., *171*:545, 1952.
350. Valeyos, E., Leidholt, J., and Smyth, C.: Arthropathy associated with steroid therapy. Ann. Intern. Med., *64*:759, 1966.
351. Van, H., Souter, S., and Utsinger, P. D.: Viral arthritis. Clin. Rheum. Dis., *4*:225, 1978.
352. Van Metre, T. E., Niermann, W. A., and Rosen, L. J.: A comparison of cortisone, prednisone, and other adrenal cortical hormones. J. Allergy, *31*:531, 1960.
353. Vanace, P.: Results of the latex agglutination and inhibition tests in children with rheumatoid arthritis. Am. J. Dis. Child., *102*:777, 1961.
354. Vaughn, J. H.: The rheumatoid factors. *In* Hollander, J. L. (ed.): Arthritis and Allied Conditions, 7th Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1966, p. 88.
355. Vesterdal, E., and Sury, B.: Iridocyclitis and band-shaped corneal opacity in juvenile rheumatoid arthritis. Acta Ophthalmol., *28*:322, 1950.
356. Walsh, H.: Some clinical features of juvenile rheumatoid arthritis. Med. J. Aust., *49*:507, 1962.
357. Ward, L. E., Polley, H. F., Slocumb, C. H., and Heuch, P. S.: Cortisone in treatment of rheumatoid arthritis. J.A.M.A., *152*:119, 1953.
358. Watkings, A. L.: Therapeutic exercise in rheumatoid arthritis. Arthritis Rheum., 2:21, 1959.
359. Werne, S.: Spontaneous dislocation of the atlas (as a complication of rheumatoid arthritis). Acta Rheumatol. Scand., 3:101, 1957.
360. Wilkinson, M., and Jones, B. S.: Serum and synovial fluid proteins in arthritis. Ann. Rheum. Dis., *21*:51, 1962.
361. Wilkinson, V. A.: Juvenile chronic arthritis in adolescence: Facing the reality. Int. Rehabil. Med., 3:11, 1980.
362. Williams, M. H.: Recovery of Mycoplasma from rheumatoid synovial fluid. *In* Duthie, J. J. R., and Alexander, W. R. M. (eds.): Rheumatic Diseases. Baltimore, Williams & Wilkins, 1968, p. 172.
363. Wood, P. H. N.: Salicylates. Bull. Rheum. Dis., *13*:297, 1963.
364. Wood, P.: Special meeting on nomenclature and classification of arthritis in children. *In* Munthe, E. (ed.): EULAR Bulletin, Monograph series No. 3. Basel, EULAR Publishers, 1978, p. 47.
365. Wood, P. H. N.: Criteria for chronic arthritis of childhood immunogenetics in rheumatology. Int. Congr. Ser., *602*:159, 1982.
366. Young, A., Kinsella, P., and Boland, P.: Stress fractures of the lower limb in patients with rheumatoid arthritis. J. Bone Joint Surg., *63-B*:239, 1981.
367. Ziff, M.: The agglutination reaction as a diagnostic aid in rheumatoid arthritis. Bull. Rheum. Dis., 7:13, 1956.
368. Ziff, M.: Pathophysiology of rheumatoid arthritis. Fed. Proc., *32*:131, 1973.
369. Ziff, M.: Immunological aspects of rheumatoid synovitis—25 years. Arthritis Rheum., *20*:Suppl.:s31–s33, 1977.
370. Ziff, M., and Baum, J.: Laboratory findings in rheumatoid arthritis. *In* Hollander, J. L. (ed.): Arthritis and Allied Conditions. 7th Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1966, p. 236.
371. Ziff, M., Contreras, V., and McEwen, C.: Spondylitis in postpubertal patients with rheumatoid arthritis of juvenile onset. Ann. Rheum. Dis., *15*:40, 1956.
372. Zvaifler, N. J.: The immunopathology of joint inflammation in rheumatoid arthritis. Adv. Immunol., *16*:265, 1973.

GOTA

Es un trastorno congénito del metabolismo de ácido úrico que se hereda por un rasgo autosómico dominante. Afecta principalmente a adultos, pero a veces lo hace en niños. La hiperuricemia es veinte veces más frecuente en varones que en mujeres. El depósito de ácido úrico en tejidos mesenquimatosos ocasiona una respuesta inflamatoria.

La hiperuricemia aparece en el síndrome de Lesch-Nyhan, que se caracteriza por retardo psíquico, movimientos coreoatetoides, "marcha en tijeras" de miembros inferiores y automutilación. El trastorno es causado por un defecto enzimático en la actividad de la fosforribosiltransferasa de hipoxantina-guanina.

El cuadro clínico de la gota en niños es semejante al de los adultos y se caracteriza por ataques agudos y recurrentes de artritis

muy dolorosa; depósito de uratos sódicos (tofos) en tejidos articulares, periarticulares y subcutáneos, y en las fases avanzadas y tardías de la enfermedad, lesiones cardiovasculares, nefritis con cálculos urinarios e invalidez a menudo intensa. Las radiografías de las articulaciones en las fases iniciales suelen ser normales, pero más tarde mostrarán zonas de erosión ósea. Hay incremento del nivel de ácido úrico en sangre (hiperuricemia).

El tratamiento de la gota en niños es igual al que se sigue en adultos, y muchos casos se controlan con medicamentos. En las etapas finales de la enfermedad es posible evitar la destrucción de tendones, ligamentos y huesos por tofos, por medio de técnicas quirúrgicas escogidas cuidadosamente. La ablación y el raspado de los tofos están indicados cuando interfieren en la función de los tendones y las articulaciones, cuando comprimen nervios o pueden causar necrosis y úlceras cutáneas. En este último caso, los tofos adquieren dimensiones tan grandes y antiestéticas que interfieren en el uso de zapatos y guantes.

A veces hay que amputar los dedos del pie y también se utilizan otras técnicas como serían ablación parcial de tendones y de articulaciones, artroplastia o artrodesis de articulaciones dolorosas.

Bibliografía

1. Akizuki, S.: A population study of hyperuricaemia and gout in Japan. Analysis of sex, age, and occupational differences in thirty-four thousand people living in Nagano Prefecture. Ryumachi, 22:201, 1982.
2. Friedman, M., and Byers, S.: Increased renal excretion of urate in young patients with gout. Am. J. Med., 9:31, 1950.
3. Hoyningen-Huene, C.: Gout and glycogen storage disease in preadolescent brothers. Arch. Intern. Med., *118*:471, 1966.
4. Larmon, W. A., and Kurtz, J. F.: The surgical management of chronic tophaceous gout. J. Bone Joint Surg., *40*:743, 1958.
5. Laroche, C., Cremer, G. A., Sereni, D., and Auscher, C.: Familial juvenile gout caused by partial HGPRT deficiency with neurologic manifestations; a variant of the Lesch-Nyhan syndrome? Bull. Mem. Acad. R. Med. Belg., *135*:219, 1980.
6. Riley, I.: Gout and cerebral palsy in a three-year-old boy. Arch. Dis. Child., *35*:293, 1960.
7. Rosenthal, I., Gaballah, S., and Rafelson, M.: Gout in infancy manifested by renal failure. Pediatrics, *33*:251, 1964.
8. Simmonds, H. A., Cameron, J. S., Potter, C. F., Warren, D., Gibson, T., and Farebrother, D.: Renal failure in young subjects with familial gout. Adv. Exp. Med. Biol., *122-A*:15, 1980.
9. Talbott, J.: Selected aspects of acute and gouty arthritis. An internist's interpretation of an orthopedist's experiences with gout and gouty arthritis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:994, 1958.

HEMOFILIA

Es un trastorno que se hereda por patrones genéticos y se caracteriza por anormalidad de los mecanismos de coagulación, provenientes de deficiencias funcionales de un factor específico que es precisamente el VIII o el IX.

De los tiempos bíblicos se describen las deformidades invalidantes del sistema musculoesquelético y la muerte que fue consecuencia de hemorragia incoercible. Los escritos del Talmud 200 años antes de Cristo señalan el caso de un niño a quien se dispensó del ritual de la circulación, porque sus hermanos habían sangrado excesivamente después de ella[104]. La reina Victoria de Inglaterra transmitió el gen a sus hijas de las familias reales de Rusia, España y Austria.

El término *hemofilia*, acuñado por Hopff en 1928, significa *diátesis hemorrágica* ("predisposición por la sangre"). Se atribuye a Wright haber sido el primero en demostrar la prolongación del tiempo de coagulación de esta enfermedad[220]. Patek y Taylor en 1937 identificaron la sustancia en deficiencia, y la llamaron globulina antihemofílica[156].

Se han hecho progresos netos en el tratamiento de la hemofilia en los últimos 40 años. El tratamiento del defecto de coagulación se ha vuelto relativamente sencillo, con el advenimiento de técnicas para la conservación del plasma, del cual se obtienen fracciones. Sin embargo, el aumento en la incidencia del síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) en 1981 ha creado problemas formidables en la atención de los hemofílicos.

Incidencia

Se calcula que la hemofilia afecta a uno de cada 10000 neonatos varones en EE. UU., y un 0.8 por 10000 neonatos varones en Inglaterra[11,52].

Clasificación y herencia

Las hemofilias se clasifican en la forma siguiente:

Hemofilia A. "La hemofilia clásica" es consecuencia de la deficiencia congénita del factor VIII: factor antihemofílico (AHF), o globulina antihemofílica (AHG). El tipo en

cuestión comprende, en promedio, un 80% de los casos y es causado por un gen que está en el cromosoma X. Se manifiesta en el varón y es transmitido por portadoras asintomáticas. Una mujer puede sufrir la hemofilia si su madre fue portadora y su padre hemofílico, aunque es una situación muy rara.

Hemofilia B. La "enfermedad de Christmas" se debe a deficiencias del factor IX (componente tromboplastínico plasmático [PTC] o factor de Christmas). Sus manifestaciones clínicas son muy semejantes a las de la hemofilia clásica. La transmisión se hace también por un gen recesivo ligado al X. Este tipo causa, en promedio, el 15% de los casos.

Enfermedad de von Willebrand. En esta coagulopatía hay deficiencia del factor VIII y anormalidades funcionales de plaqueta. Se hereda por un rasgo autosómico dominante que afecta por igual varones y mujeres. El trastorno hemorrágico es relativamente leve.

El factor VIII, una glucoproteína con peso molecular de unos dos millones, está compuesto de subunidades de 200000 daltons de peso molecular. Todas ellas contienen carbohidratos y están unidas por puntos de disulfuro[103,167]. El defecto hemofílico precoagulante ligado al sexo está en la porción de la proteína más ligera de la glucoproteína, en tanto que el defecto autosómico dominante de von Willebrand depende de una fracción de carbohidrato de mayor peso molecular[133].

Cuadro clínico

Los signos característicos de la hemofilia son la hemorragia incoercible y las crisis repetitivas de hemorragia. La gravedad del trastorno varía de una persona a otra, pero es constante en cualquiier paciente particular. Las manifestaciones clínicas de las hemofilias A y B son semejantes; dependen de los niveles hemáticos de los factores VIII o IX. El nivel de hemostasia es normal si la cantidad de uno u otro factores en la sangre es la mitad de lo normal. Si el nivel plasmático funcional del factor es de un 25 a un 50% de lo normal, la hemofilia es *leve*, y en estos casos surge hemorragia excesiva sólo después de traumatismos mayores o durante cirugía; cuando el nivel plasmático del factor es de un 5 a un 25% de lo normal, la hemofilia es *moderada*; y en ella surge hemorragia intensa incoercible después de lesiones pequeñas, durante una técnica quirúrgica; si el nivel mencionado es de un 1 a un 5% de lo normal, la hemofilia es *moderadamente intensa*, y las hemorragias graves ocurren después de lesiones menores o de traumatismo leve no identificado. Cuando los niveles plasmáticos de los factores VIII o IX son menores del 1%, se considera que la hemofilia es *muy intensa*, y desde el punto de vista clínico hay hemorragias espontáneas repetidas dentro de articulaciones y también en tejidos blandos profundos.

La hemorragia anormal puede aparecer en cualquier área corporal. Las articulaciones constituyen los sitios más frecuentes de pérdidas heméticas repetitivas, y le siguen en frecuencia músculos y tejidos blandos. En el hemofílico grave, la tendencia hemorrágica anormal puede manifestarse por sí misma en el período neonatal o la primera infancia. Por lo común, son pequeñas las equimosis y la hemorragia de tejidos blandos, se resorben con relativa facilidad y no las detectan los padres. Cuando el lactante comienza a gatear y también a golpearse contra los objetos o cuando intenta estar de pie y se cae, los padres advierten hemorragia anormal en las articulaciones y los tejidos blandos. En esta etapa, el lactante suele ser atendido por el pediatra. Es de suma importancia que él tenga la fuerte sospecha de que el problema es hemofilia, para evitar las consecuencias graves de tratamientos intracorporales como la aspiración de articulaciones. En promedio, el 75% de las hemorragias que sufren los hemofílicos se localiza en articulaciones, tejidos blandos profundos o en ambos sitios.

Artropatía hemofílica

Sitio de afectación. Las articulaciones que soportan peso y en particular las de la bipediación, son las más afectadas, y la frecuencia de ataque en orden descendente es: rodillas, codos, hombros, tobillos, muñecas y caderas. Rara vez la columna vertebral sufre el ataque. Sin embargo, cualquier articulación puede ser el asiento de cambios patológicos.

Fisiopatología. Konig fue uno de los primeros en describir las características fisiopatológicas[112]. Se advierte una fase inicial

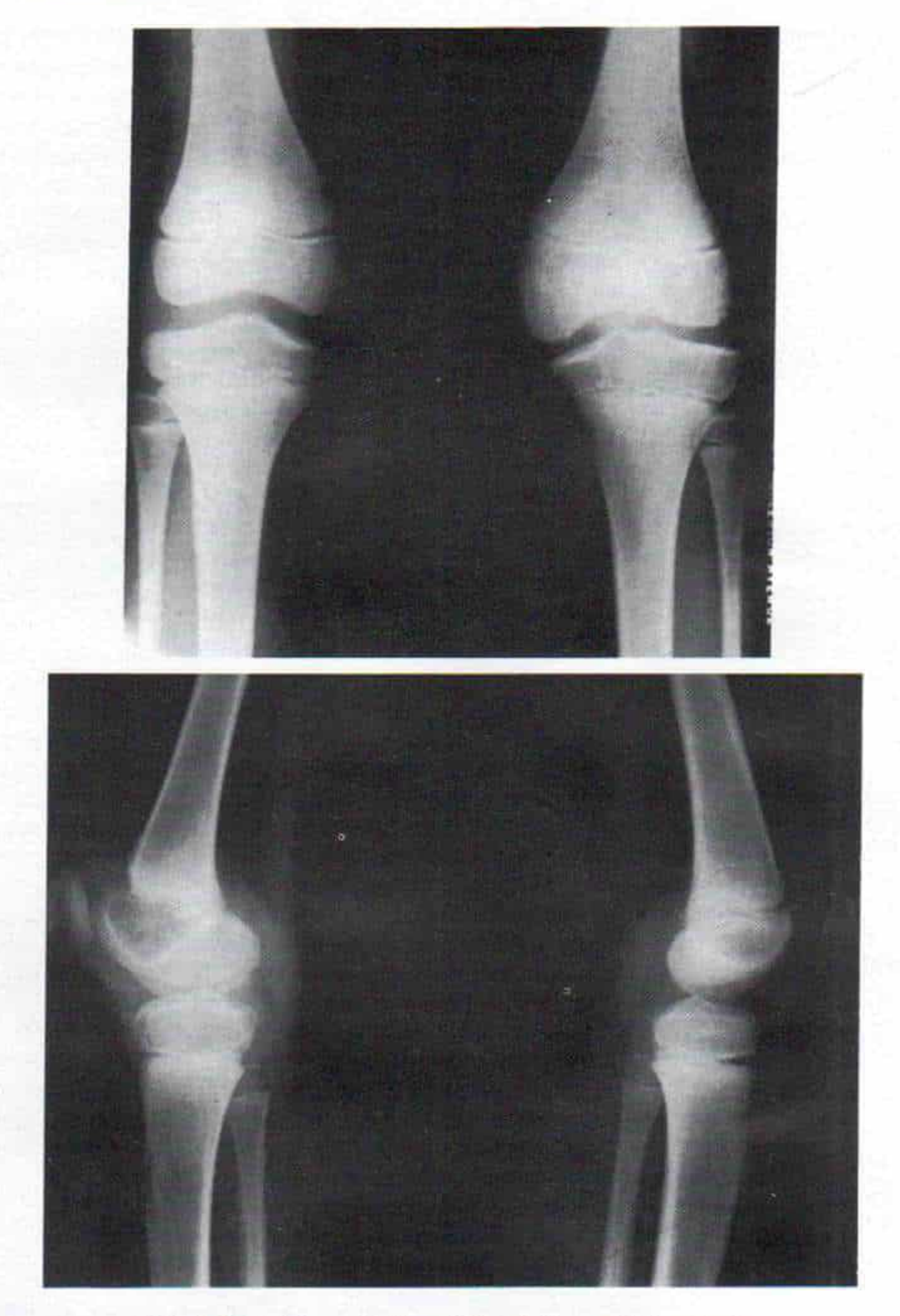


Fig. 4-32. Artropatía hemofílica de la rodilla izquierda.

En la radiografía se observa la sinovitis crónica y el agrandamiento de la epífisis femoral distal.

de reacción sinovial a la sangre que ha pasado al interior de la articulación, y otra etapa ulterior de degeneración de cartílago y de la articulación. Después de una lesión se rompen los vasos de la membrana sinovial y la sangre se acumula dentro de la articulación. La pérdida hemática prosigue hasta que la presión hidrostática intraarticular excede de la presión arterial y capilar en la membrana sinovial. El taponamiento de los vasos sinoviales produce isquemia de la membrana sinovial y del hueso subcondral.

Al repetirse la hemorragia, aparece hiperplasia y fibrosis de la membrana sinovial. El

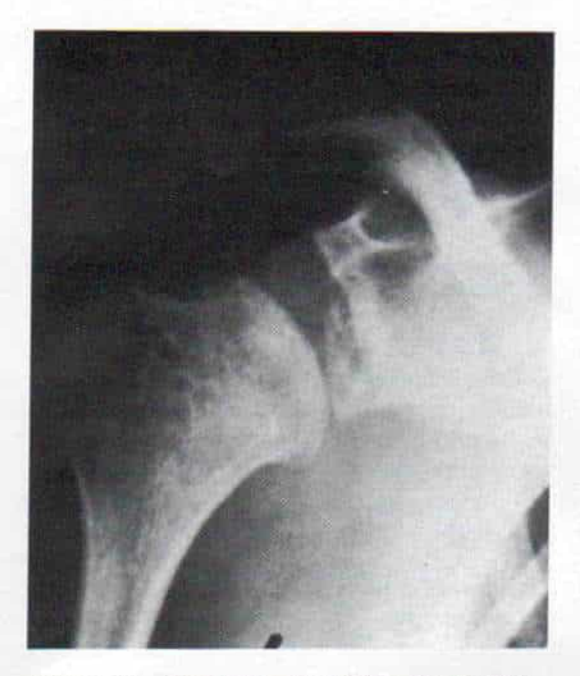


Fig. 4-33. Artropatía hemofílica del hombro.

pannus que forma el tejido sinovial en proliferación, erosionará en sentido periférico el cartílago hialino, y la compresión en las superficies cartilaginosas contrarias producirá degeneración central del cartílago articular. Este cartílago también sufre la degradación por parte de enzimas proteolíticas como proteasas lisosómicas, fosfatasa ácida y catepsina D. En la artropatía hemofílica también aumentan los niveles de prostaglandina. Se advierte un proceso inflamatorio que invade y destruye el cartílago. Como siguiente paso se observa pérdida del movimiento articular y aparición de deformidad contractural por la fibrosis capsular-sinovial. La isquemia local hará que se formen quistes de hueso subcondral.

La hemartrosis repetida causa dilatación notable de los vasos capsulares y epifisarios, con hiperemia resultante, y la mayor circulación a la zona afectada producirá agrandamiento de la epífisis y también aumento de la longitud del miembro. La estimulación del crecimiento puede ser asimétrica y producir deformidades en valgo o varo. El cierre temprano de la fisis puede acortar el miembro. Son comunes la osteoporosis y la atrofia muscular.

Cuadro clínico. Los signos clínicos dependen de la gravedad de la hemorragia y de si la hemartrosis es aguda, subaguda o crónica. En la forma *aguda*, los signos principales son dolor e hinchazón y distensión de la cápsula articular. A menudo no existe el antecedente de alguna lesión. Al cesar la hemorragia también disminuye la intensidad del dolor. La articulación asumirá la posición de mínima molestia, que suele ser también la de mínima presión intraarticular. Por ejemplo, el paciente conserva la articulación de la cadera en 30 a 65° de flexión; 15° de abducción y 15° de rotación lateral. La extensión, la abducción amplia y la rotación medial de la cadera son limitadas y dolorosas, porque incrementan la presión hidrostática intraarticular. La articulación de la rodilla se conserva en flexión, con notable limitación del movimiento causada por el espasmo protector, el dolor y la hemartrosis. Al tacto se advierten dolor y calor locales. La piel suprayacente está tensa y lustrosa. El dolor intenso de la hemartrosis aguda cede rápidamente después de administrar los factores VIII o IX.

La *hemartrosis subaguda* surge después de varias crisis de hemorragia después de la articulación. El dolor es mínimo. La membrana sinovial está engrosada y edematosa.

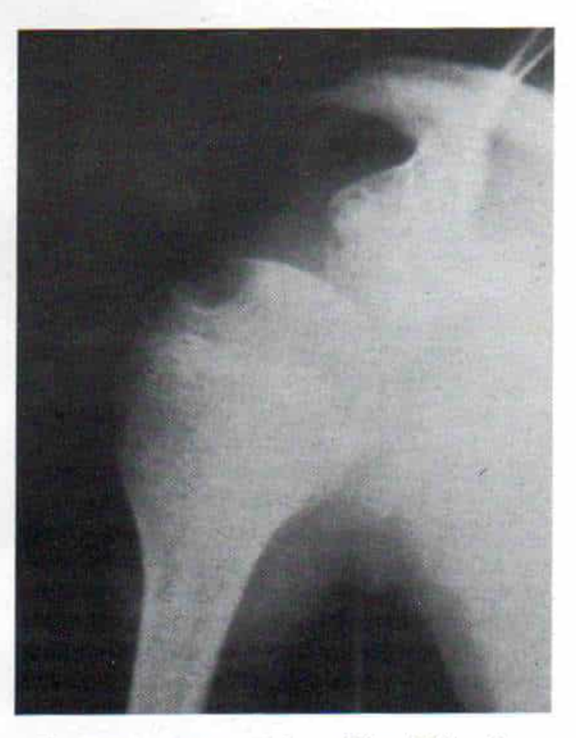


Fig. 4-34. Artropatía hemofílica del hombro.

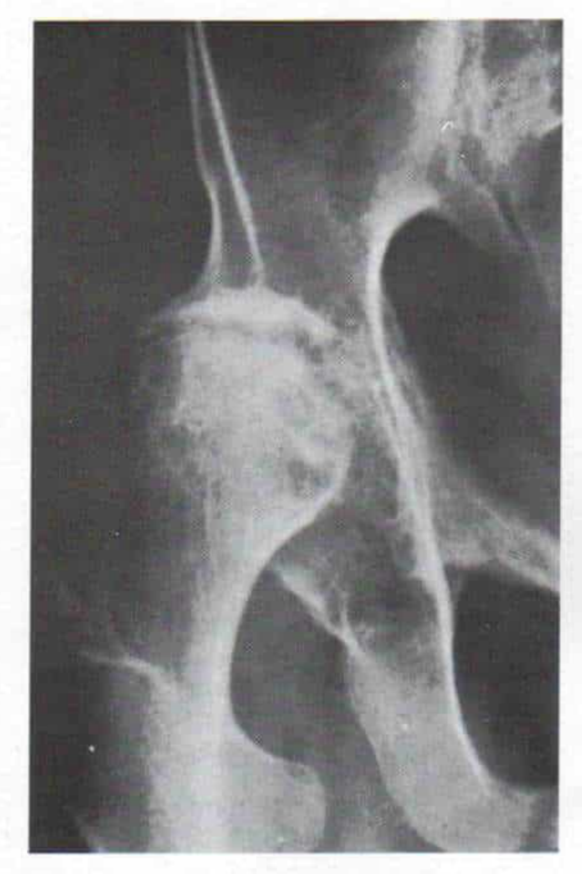


Fig. 4-35. Anquilosis fibrosa de la cadera como resultado de artropatía hemofílica.

Tabla 4-9. *Clasificación radiográfica de la artropatía hemofílica**

Etapa I	Hinchazón de tejidos blandos No hay anormalidades esqueléticas
Etapa II	Hipertrofia y osteoporosis de epífisis Conservación de la integridad de la articulación
Etapa III	Angostamiento intraarticular leve o moderado Quistes subcondrales Deformidad "cuadrada" en la rótula Ensanchamiento de la escotadura intercondílea de la rodilla y de la cavidad sigmoidea del codo
Etapa IV	Angostamiento interno del espacio intraarticular, con destrucción del cartílago Otros cambios óseos muy notables
Etapa V	Pérdida total del espacio articular con anquilosis fibrosa Incongruencia intensa de estructuras articulares con notable hiperplasia epifisaria irregular

* Con autorización de Arnold, W. D., and Hilgartner, M. W.: Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management J. Bone Joint Surg., 59A:287, 1977.

La restricción del movimiento es moderada. La hemartrosis subaguda no mejora rápidamente con la administración del factor de coagulación, y la *hemartrosis crónica* se manifiesta después de 6 meses de afectación. Se advierte destrucción progresiva de la articulación, y la etapa final lo constituye una articulación fibrótica, rígida y totalmente destruida[11].

Signos radiográficos. En las radiografías se observará hinchazón de tejidos blandos por distensión de la cápsula articular. Con la hemorragia repetida y la sinovitis crónica resultante puede haber osteoporosis, agrandamiento de la epífisis, quistes subcondrales, angostamiento del espacio correspondiente al cartílago articular, y formación de osteocitos periféricos (figs. 4-32 a 4-34). La fase final de la artropatía hemofílica es la anquilosis fibrosa (fig. 4-35).

Arnold e Hilgartner, con base en los signos radiográficos del grado de destrucción de cartílago, clasificaron la artropatía hemofílica en cinco etapas (tabla 4-9).

En la *etapa I* sólo hay hinchazón de tejidos blandos, pero no anormalidades esqueléticas.

La *etapa II* se caracteriza por proliferación y osteoporosis de la epífisis, pero se conserva la integridad articular, es decir, no hay quistes óseos ni angostamiento del espacio correspondientes al cartílago articular. La etapa II radiológica guarda correspondencia con la etapa clínica de la artropatía hemofílica subaguda.

En la *etapa III* hay angostamiento mínimo o moderado del espacio intraarticular, con la presencia de quistes subcondrales, que a veces comunican con dicho espacio. Se advierte ensanchamiento de la escotadura intercondílea del fémur y la cavidad sigmoidea mayor del cúbito. En la rodilla puede haber "deformidad cuadrada" de la rótula. En la etapa III se conserva el cartílago articular, lo cual indica que con el tratamiento aún es reversible la artropatía hemofílica.

En la *etapa IV* hay destrucción del cartílago articular, con angostamiento intenso del espacio articular. Son más intensos los demás cambios óseos que aparecen en la etapa III, es decir, quistes subcondrales, deformidad "cuadrada" de la rótula y ensanchamiento de la escotadura intercondílea o la cavidad sigmoidea mayor.

La *etapa V* se caracteriza por pérdida total



Fig. 4-36. Contractura isquémica de Volkmann en el antebrazo después de fractura de cúbito y radio en un niño hemofílico.

del espacio articular, con anquilosis fibrosa de la articulación. Se advierte incongruencia importante de las estructuras articulares, con hipertrofia irregular intensa de las epífisis.

Hemorragia en tejidos blandos

Después de lesión directa puede acumularse un gran hematoma en los tejidos subcutáneos. La sangre por lo común es absorbida de manera espontánea y, a veces, hay ulceraciones más bien en la frente, el olécranon o la zona prerrotuliana. Este tipo de hematoma superficial por lo común permanece líquido y fluctuante por largo tiempo. Es común la hemorragia de tejidos blandos superficiales en la forma de equimosis, especialmente en el hemofílico grave, pero no tiene importancia clínica.

Hemorragia intramuscular e intermuscular. En el miembro inferior, el sitio más común de hemorragia es el cuádriceps (44%), y le sigue en ese orden el tríceps sural (35%), los músculos del compartimiento anterior (7%), los aductores del muslo (7%), los músculos isquiotibiales (6%) y el sartorio (1%)[13]. En el miembro superior, el sitio más común de hemorragia es el deltoide (24%), y le siguen los flexores de muñeca y dedos en el antebrazo (23.5%), el supinador largo (19.5%), el bíceps (14%), los extensores de muñeca y dedos en el antebrazo (11%), y el tríceps (8%)[165]. El signo inicial es el dolor con el movimiento o el reposo.

La hemorragia en el cuádriceps a veces es indolora y se manifiesta solamente en la forma de "rigidez" o "debilidad" de la rodilla. Los signos físicos comprenden dolor e hinchazón locales, con limitación del movimiento

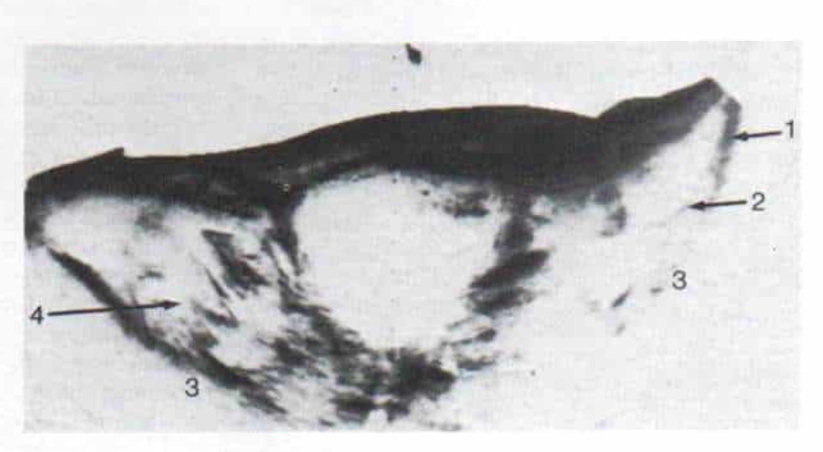


Fig. 4-37. Signos ultrasonográficos en la hemorragia de tejidos blandos en el músculo psoasiliaco, en la mitad derecha.

1, psoasiliaco normal; 2, plano aponeurótico; 3, hueso iliaco; 4, hemorragia en el psoasiliaco.

de las articulaciones vecinas. La hemorragia del músculo deltoides limitará el movimiento del hombro y, en especial, la abducción y, en cierta medida, la rotación, flexión y extensión de tal zona. La hemorragia en los flexores del antebrazo limitará el movimiento de dedos de la mano, muñeca o codo, solos o en combinación.

La hemorragia al interior del psoasiliaco o el plano retroperitoneal puede remedar muy diversas urgencias quirúrgicas o médicas, como apendicitis o cólico renal.

La isquemia y la fibrosis de músculos con contractura miostática ulterior son resultado de derrame de sangre dentro de los músculos o entre uno y otro músculos dentro de un compartimiento aponeurótico firme [119,137,138,145]. La hemorragia dentro de los músculos de la pantorrila producirá deformidad fija en equino. La que ocurre en la superficie palmar del antebrazo puede producir contractura isquémica de Volkman, con deformidad en flexión de dedos de mano y de muñeca (fig. 4-36).

Ultrasonido[26,109,114,136,154,179,211,216,217]. El ultrasonido diagnóstico se practica de manera sistemática en los hemofílicos en quienes se sospecha hemorragia dentro de articulaciones o tejidos blandos. Es una técnica extracorporal, y puede practicarse de modo directo con mínimas molestias. El empleo de un bloque de gelatina aminora el grado de contacto cutáneo; la presión que ejercen las "sondas" en la piel es mínima, y la técnica no ocasiona más hemorragia por la manipulación imprudente del paciente.

En la exploración física fácilmente se identifica hemorragia dentro de articulaciones superficiales, como las de rodilla, codo, tobillo o muñeca. La utilidad diagnóstica del ultrasonido reside en la identificación de la hemorragia de la cadera, el hombro y tejidos blandos profundos como el psoasiliaco o el plano retroperitoneal (fig. 4-37). Por medio del ultrasonido se detectan fácilmente los derrames hemáticos dentro de esas zonas anatómicas profundas.

El patrón de ecos varía con la duración y el sitio anatómico de la hemorragia. En los tejidos blandos, el hematoma muestra inicialmente una mayor acogenicidad, en comparación con la observada en tejidos blandos vecinos; en término de 3 a 4 días aparecen zonas relativamente anecoicas en el sitio hemorrágico; en 10 días el hematoma establecido por lo común no tiene ecos. El hematoma de tejidos blandos puede tener contextura uniforme que separe los planos musculares, o bien puede interdigitarse con las fibras de músculo y dar una contextura "moteada" con bordes poco precisos. En el ultrasonido de vigilancia el hematoma intramuscular pudo haberse resuelto espontáneamente, o se licuó poco a poco, y con ello disminuyen los ecos internos y surgen bordes definidos. El incremento repentino de la ecogenicidad denota hemorragia reciente.

El patrón de ecos de hemorragia intraarticular incluye una mezcla de líquido anecoico dentro de la articulación y un grado variable de material acógeno que flota libremente. En los inicios, la hemartrosis uniformemente es ecógena; ello es diferente de la imagen anecoica de los derrames intraarticulares por otras causas, como sinovitis tóxica o artritis séptica.

Parálisis de nervios

La neuropraxia en la hemofilia más bien se debe a compresión por el cúmulo de sangre acumulada. El nervio crural es el más atacado porque está dentro de un compartimento cerrado y rígido, limitado por la fascia del iliaco. La vaina del psoas se puede distender fácilmente. Brower y Wilde señalaron 6 casos de parálisis de nervio crural, y Goodfellow y colaboradores describieron 20 casos de compresión de dicha estructura[29,69]. En frecuencia de ataque de nervios siguen mediano, cubital, radial, ciático, ciático poplíteo externo y femorocutáneo[43,120].

En algunos casos se puede identificar el antecedente de lesión, haber girado violentamente la extremidad, o el abuso por demasiado ejercicio. El dolor es el síntoma inicial y a él siguen pronto debilidad de los grupos musculares afectados.

En la parálisis del nervio crural la cadera está en flexión moderada y con rotación lateral moderada. La extensión y la rotación medial de la cadera son limitadas y dolorosas. En la palpación se advierte una masa dolorosa en la fosa iliaca que llega hasta la cresta del iliaco y la ingle. Se advertirá anestesia o hipestesia en las zonas de distribución cutánea del nervio crural. Suele haber parálisis del cuádriceps en grados variables. Por ultra-

sonido y tomografía computadorizada se demostrará el hematoma del iliaco. Con reposición adecuada del factor mencionado, el curso natural del trastorno es de recuperación gradual y constante, por lo común en término de 12 meses*.

Seudotumor hemofílico

Denota la hinchazón quística progresiva que afecta al sistema musculoesquelético y que es causada por la hemorragia incoercible dentro de un espacio cerrado. El hematoma aumenta de tamaño y causa necrosis por presión y erosión de tejidos vecinos. A menudo hay ataque del hueso subyacente.

La entidad fue descrita originalmente por Starker en 1918, y en los 70 años siguientes se señalaron menos de 100 casos[192]. Afecta solamente a hemofílicos con la forma muy grave del trastorno, con un nivel de factor de coagulación funcional menor del 1%. En estos sujetos la incidencia calculada es del 1 al 2%.

Valderrama y Mattheus han descrito tres formas en que pueden surgir los quistes hemofílicos.

El *quiste simple* aparece dentro de la recubierta aponeurótica de un músculo o músculos, y está limitado por las zonas de fijación tendinosas. En las radiografías no se advierten cambios óseos. Por lo común, permanece localizado debajo de la fascia muscular, aunque puede extenderse entre el músculo y ella, para abrirse hacia adentro o a través de la piel.

El segundo tipo de quiste aparece en un músculo con zonas de fijación periostática fibrosas anchas y firmes, y al final puede causar adelgazamiento de la corteza por la interferencia y la compresión con el riego sanguíneo de periostio y la porción externa de corteza.

En el tercer tipo, el seudotumor nace en la forma de hemorragia subperióstica y progresivamente "despega" el periostio de la corteza, hasta que queda "limitado" por las zonas de inserción aponeurótica o tendinosa. Hay elevación o destrucción del músculo subyacente[207]. Muchos seudotumores hemofílicos son causados por hemorragias subperiósticas. A veces, surge hemorragia intraósea[97].

En el pasado se pensaba que la hemorragia intramedular era causa común de seudotumor hemofílico[1,85,97]. Se propuso que la hemorragia intraósea incontrolable intensificaba la presión intramedular y producía necrosis de la médula y la corteza interna del hueso. Al evolucionar la hemorragia y aumentar la presión se perforaba la corteza y producía elevación del periostio y necrosis de huesos. Sin embargo, en el estudio histopatológico de grandes seudotumores hemofílicos no se ha demostrado necrosis ósea ni resorción de la porción interna de la corteza. Trueta cita el caso de expansión quística del hueso metacarpiano como seudotumor que probablemente nació del interior de la médula[134,205], estudiado por MacMahon y Blackburn.

El sitio más común de seudotumores en el muslo, que es el asiento de la mitad de los casos. Le siguen en frecuencia abdomen, pelvis y tibia (fig. 4-38, *A*)[85]. También puede aparecer en la mano (fig. 4-38, *B*)[18]. El seudotumor del calcáneo puede ocasionar erosión intensa de la tuberosidad de dicho hueso[36,113].

El hueso afectado por el seudotumor puede presentar fractura patológica. En la época anterior a la terapéutica de reposición adecuada del factor ausente, en la mayor parte de los pacientes la muerte se debía a seudotumores. En el pasado había que amputar los miembros afectados. Valderrama y Matthews observaron que la localización de tales tumores dependía de grupos y músculos potentes como el cuádriceps femoral, el tríceps cural, el glúteo mayor y el psoasiliaco, que tienen zonas de fijación y unión firme entre sus fibras y el periostio, pero no dentro del propio hueso, en grado considerable. Los músculos también tienen profusas conexiones vasculares con el periostio y el hueso subyacente. La hemorragia de estos vasos lesionados fácilmente desprende y eleva el periostio.

El seudotumor hemofílico es esencialmente un hematoma en expansión. La tomografía computadorizada demostrará que la lesión tiene consistencia líquida y señalará su extensión real, la destrucción de hueso y anormalidades extraóseas[158]. La resonancia magnética también es de gran utilidad para definir la naturaleza y la extensión del seudotumor. Es indispensable no confundir un tumor hemofílico con un cáncer de hueso o una masa benigna en expansión en él. Es mejor no aspirarlo ni extraer material para biopsia, particularmente sin la corrección preoperatoria adecuada de la deficiencia del factor funcional.

* Véanse las referencias 1, 8, 18, 28, 44, 54, 61, 74, 85, 91, 117, 134, 173, 176, 193.



Fig. 4-38. Seudotumor hemofílico.

A, de la tibia. **B**, de la mano.

Fracturas

Se observan fracturas en los hemofílicos y pueden ser consecuencia de traumatismo, o ser patológicas, después de lesiones mínimas. Son más comunes en la extremidad inferior, especialmente en casos de rodillas rígidas, en pacientes que han sufrido fractura supracondílea del fémur. Los hematomas pueden ser grandes, en especial después de fracturas de dicho hueso. En caso de fracturas de uno u otro huesos del antebrazo o de la tibia, la hemorragia incoercible en el compartimento aponeurótico cerrado puede ocasionar contractura isquémica de Volkmann (fig. 4-36).

Luxaciones

La hemorragia dentro de la articulación de la cadera pondrá en tensión la cápsula y producirá subluxación y luxación final de tal articulación. Floman y Niska señalaron el caso de un niño de 6 años con hemofilia A que presentó luxación espontánea posterior de la cadera por hemorragia intraarticular repetitiva. El pronóstico en estos casos es insatisfactorio. En dicho paciente, a pesar de la reducción inmediata, surgió anquilosis de la articulación[59]. En la literatura sobre el tema Teitelbaum, Driessen, Boardman y English[25,51,201], han publicado otros casos de luxación de cadera en hemofílicos.

La hemorragia en la articulación coxofemoral es rara en la hemofilia, pero constituye un problema grave. La mayor presión intraarticular, además de poner en tensión la cápsula articular, producirá necrosis avascular de la cabeza del fémur y al final angostamiento del espacio intraarticular, irregularidad subcondral y formación de quistes, colapso de la cabeza del fémur, osteoartrosis y artrocatádisis[178,201].

Miositis osificante

La osificación ectópica en la hemofilia, descrita originalmente por Hutcheson, surge como resultado de hemorragia intermuscular o intramuscular[92]. La formación de hueso heterotópico alrededor de la articulación cuxofemoral producirá limitación de su movimiento[121]. En el pasado se pensó que era una complicación rara de la hemofilia, pero en un estudio radiográfico de Vas y colaboradores,

se advirtió que apareció en el 15% de los pacientes, y en muchos de los casos la incapacidad era mínima.

Tratamiento

La atención del hemofílico con trastornos musculoesqueléticos requiere de un enfoque multidisciplinario con la participación de un grupo de especialistas como: hematólogo, cirujano ortopedista, fisioterapeuta, enfermera clínica, psicólogo médico, trabajadora social y genetista. Es importante contar con los servicios de un laboratorio capaz de medir con precisión los factores VIII o IX y detectar anticuerpos contra tales factores. También es provechoso contar con los preparados de dichos factores para reposición. La creación de una clínica multidisciplinaria para hemofílicos en hospitales infantiles, ha simplificado relativamente la atención de los niños con tal problema. En esta sección nos ocuparemos del tratamiento de la hemorragia en el sistema locomotor.

TRATAMIENTO MEDICO

El tratamiento médico busca cohibir la hemorragia por medio de hemostasia, que se logra por reposición del factor deficiente, con un concentrado de los factores de coagulación obtenidos del plasma fresco congelado. El concentrado permite administrar cantidades adecuadas del factor, en un volumen pequeño, y así evita los peligros de sobrecarga circulatoria. En lo que toca a la deficiencia del factor VIII (hemofilia A y enfermedad de von Willebrand), el concentrado incluye precisamente dicho factor y fibrinógeno. El crioprecipitado es una proteína que precipita en plasma fresco congelado cuando se descongela a 4°C. Contiene en abundancia el factor mencionado, y se prepara y almacena fácilmente en los bancos corrientes de sangre. Los crioprecipitados liofilizados se preparan comercialmente con mayor grado de purificación y eliminación del fibrinógeno, y están mejor estandarizados, son más seguros y su administración es fácil.

En lo que se refiere a la deficiencia del factor IX (hemofilia B), el concentrado utilizado contiene un nivel importante de dicho factor y niveles menores de factores II, VII y X; se prepara a partir del complejo de protrombina del plasma humano. Los productos comerciales Konyne (Cutter) y Proplex (Hyland) están estandarizados, liofilizados y fácilmente solubles para utilizar.

Ambos tipos de concentrados tienen la posibilidad de causar síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), por transmisión del virus infectante a través de los productos de sangre transfundidos. Otros efectos adversos y molestos de tales productos son hepatitis, fiebre, reacciones alérgicas, cefalalgia, dolor abdominal y a veces coagulación intravascular diseminada.

Reposición del factor. La dosis necesaria para reponer el factor en deficiencia depende del peso del niño y de su volumen plasmático. El hematólogo hace los cálculos y se encarga de administrar tal factor. Sin embargo, el cirujano ortopedista debe saber que 20 a 30 minutos después de administrar el factor antihemofílico, su nivel plasmático aumentará. La vida media biológica del factor VIII es de 6 a 12 horas, y la del factor IX es de 8 a 18 horas.

En el tratamiento de la hemorragia intraarticular en músculos y tejidos blandos, se calcula la dosis del factor VIII o IX de modo que eleve el nivel plasmático de tal sustancia al 30% de lo normal. En la hemartrosis grave es conveniente que el nivel plasmático aumente al 40% de lo normal.

Los inhibidores de los factores VIII y IX surgen como consecuencia de la respuesta inmunológica del cuerpo humano[214]. La dosis elevada del factor VIII en el concentrado puede evitar que haya un título bajo de inhibidores. Otros métodos para superar este problema mortal son la administración de prednisona y ciclofosfamida, o el empleo de concentraciones de material activado por protrombina o de plasmaféresis.

Hemorragia incipiente en músculos y tejidos blandos. El tratamiento temprano de la hemorragia en músculos y tejidos blandos por autoadministración de los factores VIII o IX por el hemofílico o sus padres en el hogar, se ha vuelto un recurso eficaz. La dosis del factor se calcula de modo que aumente el nivel del 30 al 40% de lo normal. La porción afectada se inmoviliza con férulas en una posición neutra y cómoda sobre almohadas de espuma de caucho o dispositivos blandos. Si la hemorragia está en la extremidad pélvi-

ca, se limita la bipediación, por uso de muletas, o se elimina al estar el niño en cama o en silla de ruedas. Tan pronto han desaparecido los síntomas agudos de dolor y espasmo muscular, el miembro afectado se moviliza poco a poco bajo la "protección" del factor repuesto. Con el tratamiento temprano (en término de dos o tres horas), la hemorragia en los músculos suele mostrar resolución en términos de 3 a 5 días. Las hemorragias en el cuádriceps crural y el bíceps braquial son las que más tiempo necesitan para desaparecer[13,65].

Hemartrosis. La hemorragia aguda dentro de las articulaciones debe considerarse como una situación de urgencia que obliga a atención inmediata. Con orientación adecuada, instrucciones sobre planes de dosis y comunicación entre el médico, la enfermera clínica y los padres, muchos pacientes pueden ser tratados en su hogar por sí mismos o por un miembro de la familia. El tratamiento inmediato de la hemorragia intraarticular ocasiona menor artropatía y lleva al mínimo la magnitud de la destrucción articular. La atención hogareña permite la reposición del factor tan pronto se manifiesta una crisis hemorrágica. Sin embargo, este tipo de autoatención tiene la desventaja deque la vigilancia es inadecuada, hay la posibilidad de que se transmita la hepatitis a un miembro de la familia, y surja un mayor peligro de infección por la falta de técnica estéril en el manejo de materiales[123,124]. Hay que orientar a los padres, si la hemorragia es intensa y hay distensión notable de la articulación, para que lleven a su hijo al hospital en término de 4 horas de haber comenzado la pérdida hemática. Se les insistirá siempre que el retraso en el tratamiento adecuado es la causa primaria de deformidades invalidantes en las articulaciones en la persona hemofílica. La hemorragia intraarticular mínima o moderada quizá no sea tan dolorosa en sus comienzos y el niño seguramente seguirá usando la extremidad afectada y descargará peso en ella y producirá hemorragia continua o intermitente en la articulación. En término de días ésta mostrará extraordinaria hinchazón, gran dolor e inflamación por reacción a la sangre, y presentará una contractura fija en flexión. Inicialmente, en caso de que haya también hemorragia en tejidos y músculos periarticulares, desde el comienzo se advertirá dolor espontáneo y espasmo muscular. El niño mostrará gran temor de mover la extremidad y habrá que imponerle reposo absoluto y buscar la atención médica.

La articulación afectada se inmoviliza temporalmente en una férula perfectamente acojinada y moldeada en posición de reposo y mínima presión hidrostática. La posición mencionada varía para cada articulación; por ejemplo, para las rodillas es de 35 a 45° de flexión, y para el codo 50 a 60° de flexión. En el comercio se cuenta con férulas semiflexibles como la de Jordan, que produce inmovilización parcial y compresión moderada.

La compresión se logra eficazmente con espuma de caucho sobre el sitio de hemorragia y una venda elástica. Puede aplicarse intermitentemente una segunda venda sobre la primera para intensificar la tensión. También es necesario observar con gran cuidado la circulación distal. Bajo ningún concepto debe utilizarse un enyesado circular, porque la hinchazón que se topa con el cascarón rígido obstruirá la corriente sanguínea y producirá gangrena. La extremidad debe elevarse para aminorar la presión venosa hidrostática. Sobre la articulación afectada se aplican compresas frías en forma de bolsas de hielo. El defecto de coagulación se corrige por la administración intravenosa del factor antihemofílico.

Analgésicos. Es mejor no administrar analgésicos ni sedantes para disminuir el dolor y la aprensión, porque como se trata de un problema crónico, puede surgir enviciamiento y dependencia. También el paciente es quien mejor valora el curso de la hemorragia, y si recibe analgésicos potentes no podrá señalar adecuadamente los signos de su continuación. La disminución de la intensidad del dolor es el primer signo de que ha cesado la hemorragia. La circunferencia de la articulación se mide a intervalos para saber si hay distensión progresiva de la cápsula articular. También los analgésicos que contienen aspirina, guayacolato y antihistamínicos inhiben la agregación plaquetaria y prolongan el tiempo de hemorragia, y es importante no utilizarlos para no producir un trastorno hemorrágico secundario. Si el dolor es intolerable y no mejora con la reposición del factor y la inmovilización con férulas, cabe recurrir a algunos medicamentos como propoxifeno, acetaminofén, codeína o metadona.

Aspiración. La articulación debe aspirarse y descomprimirse si existe hemartrosis intensa con notable distensión de la cápsula articular. La hemartrosis es dañina para la función articular. Sería conveniente evacuar toda la sangre, aunque no siempre es posible. La loculación y la formación de coágulos impiden la aspiración y constituyen contraindicaciones relativas. La crisis hemorrágica aguda debe tener menos de 24 horas de duración. En los últimos 10 años se ha practicado cada vez menos la aspiración intraarticular, por la eficacia del diagnóstico temprano y las medidas provechosas e inmediatas como la reposición del factor deficiente. La aspiración articular debe hacerse bajo asepsia estricta en el quirófano y anestesia local. Por vía endovenosa se administran factores VIII o IX que alcanzarán un nivel eficaz en la sangre 20 a 30 minutos después, y este es el momento para aspirar la articulación, no después de que se ha aplicado dos o tres veces el concentrado, porque la aspiración fracasará a causa del espesamiento y la coagulación de la sangre. La aspiración se hace con una aguja de calibre 18 para punción lumbar, con estilete en su interior. Es importante no hacer más de una o dos punciones con la aguja. La articulación se lava con solución salina normal hasta que el líquido que sale es claro. Está indicada la administración intraarticular de corticoesteroides. Se vuelve a aplicar el apósito compresivo y la férula posterior.

La administración del factor se continúa durante 3 a 7 días después que ha cesado la hemorragia. Para esa fecha se inicia la fisioterapia para movilizar la articulación. En primer lugar se inician los ejercicios isométricos para después seguir con ejercicios asistidos y suaves, el primero después de eliminar la gravedad, y después contra la gravedad. Entre uno y otro ejercicio se protege a la extremidad con una férula apropiada. El arco de movimiento de la articulación afectada se aumenta poco a poco. Las articulaciones que soportan peso se protegen (como las del miembro pélvico) por medio de muletas y marcha en tres puntos. No se permite la bipediación completa durante un mínimo de 2 semanas o por más tiempo, si es necesario, por la limitación del movimiento articular y por la debilidad muscular. Es indispensable que la transición a la actividad sea gradual.

Artropatía hemofílica subaguda. Las crisis repetidas de hemorragia dentro de una articulación en un lapso relativamente breve producirán hipertrofia de la membrana sinovial y derrame persistente; tal cuadro se trata mejor en forma no quirúrgica por inmovilización de la articulación en una férula acojinada y con reposición del factor deficiente. Por lo común, la mayor parte de las hemartrosis subagudas mostrará resolución en un lapso de 3 a 4 semanas con el régimen mencionado. Es mejor no intentar la evacuación de los coágulos. Los ejercicios isométricos se practican para conservar el tono y la potencia musculares. En los comienzos no se permiten los ejercicios en el arco de movimiento pasivo. Sí se permite el apoyo parcial de peso corporal por medio de muletas. Al ceder la sinovitis y el derrame, se permite que el paciente poco a poco reanude sus funciones normales.

Si la hemartrosis subaguda no mejora con 3 semanas de inmovilización parcial, fisioterapia y reposición del factor VIII o IX, cabe probar durante una semana prednisona o un esteroide similar en dosis apropiadas. También es importante evitar la inmovilización duradera de la articulación afectada, porque ocasionará notable atrofia muscular y restricción del movimiento articular. Si hay afectación de la rodilla, la atrofia del cuádriceps producirá inestabilidad articular que ocasionará traumatismo y hemorragia repetidos.

El apoyo de la extremidad pélvica por medio de ortesis conviene si la potencia del cuádriceps o el tríceps sural es menor de la "mediana" o si existe deformidad en flexión de la rodilla o en equino del tobillo al grado que la insuficiencia mecánica del miembro pélvico predispone al niño a caídas y a lesiones repetidas. La fricción y el traumatismo repetitivo en el muslo o pierna contrarios, por el "compás" interno constituye un problema real, pues causará hemorragia de tejidos blandos. Solamente se usa un "soporte" o alza lateral. Debe utilizarse, en la medida de lo posible, órtesis de plástico perfectamente acojinadas. Si surge deformidad en flexión de la rodilla o en equino del tobillo, se utiliza inmovilización apropiada por la noche, para que la parte no asuma la posición de la deformidad.

Durante la fase de hemartrosis subaguda se administra el factor ausente, con fin profiláctico, junto con un programa de fisioterapia intensiva. Inmediatamente después de la administración del factor VIII o IX, en la noche

y la mañana siguiente se practican ejercicios activos graduados y progresivos contra resistencia y también pasivos suaves en el arco de movimiento. Se permite al niño nadar y practicar actividades físicas de la vida diaria. Es importante evitar los deportes rudos.

Artropatía hemofílica crónica. Puede evitarse en muchos casos por el tratamiento eficaz e inmediato de la hemartrosis aguda. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de evitar la artropatía crónica que incluye fibrosis intraarticular, destrucción de cartílago y rigidez de la articulación.

En el tratamiento de la artropatía hemofílica crónica se cuenta con cuatro modalidades: fisioterapia, ortesis, tracción y otros medios de corrección y cirugía. La meta es corregir la deformidad articular y recuperar la función.

Tratamiento no quirúrgico. Las medidas no quirúrgicas deben utilizarse siempre antes de la cirugía. En deformidades por flexión de la rodilla y la cadera, es eficaz un lapso de tracción continua para aliviar el espasmo muscular y mejorar el arco de movimiento. Inicialmente, las fuerzas de tracción se aplican en la línea de la deformidad para modificarlas poco a poco y lograr la corrección. Tachdjian utiliza la tracción combinada de Russell; la fuerza vertical la ejerce un cabestrillo debajo de la porción proximal de la tibia, si hay afectación de la rodilla; en caso de la cadera, el cabestrillo apoya la zona debajo de la porción distal del muslo. De haber contractura por rotación lateral de la cadera, se agrega al muslo una correílla para rotación medial. Houghton y Duthie recomiendan utilizar cabestrillos dinámicos "inversos" para corregir la deformidad en flexión de la rodilla y el codo[89].

La protección a base de factor antihemofílico por lo común no se necesita mientras el niño está dentro en un dispositivo de tracción. Una vez que se ha logrado la posición neutral o casi neutral, se utilizan férulas de plástico perfectamente combinadas para conservar la parte en la posición corregida. El fisioterapeuta inicia ejercicios activos para mejorar la potencia muscular y el arco de movimiento de las articulaciones. Es mejor que no practique ejercicios de estiramiento pasivo demasiado potentes.

Si no se recupera el arco funcional de movimiento después de 2 ó 3 semanas de tracción, se aplica un enyesado "en cuña". La subluxación posterior de las rodillas puede evitarse si se aplica una bisagra en extensión-desubluxación; alzará la porción proximal de la tibia hacia adelante, conforme se extienda la rodilla[130,151,153,194]. En aras de la seguridad, se administra factor antihemofílico cuando se corta el enyesado para hacerlo bivalvo. Cuando se logra extensión de toda la rodilla, ésta se inmoviliza en un lapso de 7 a 10 días; se utiliza la férula de plástico para conservar la corrección, y se inicia fisioterapia en la forma de ejercicios activos. Se permite la bipediación parcial gradual y la marcha con muletas en tres puntos. Si en el lapso de rehabilitación surge hemorragia, se controla por administración intravenosa del factor antihemofílico. Se interrumpe la marcha en muletas y se permite la bipediación completa cuando se ha alcanzado el arco funcional del movimiento articular, y cuando menos hay una potencia mediana del cuádriceps.

El tratamiento de la contractura en flexión del codo sigue los mismos principios señalados para la rodilla. La deformidad en equino del tarso se trata por un enyesado "en cuña" en dorsiflexión. No se recomienda la manipulación potente de la articulación con el niño bajo anestesia general.

TRATAMIENTO QUIRURGICO

Si los métodos conservadores cerrados no corrigen las deformidades causadas por la hemartrosis, el cirujano no debe vacilar, y practicará operaciones abiertas. Si la deformidad en equino es muy intensa y rígida, está indicada la elongación del tendón de Aquiles. El alargamiento fraccionado de los músculos isquiotibiales, en combinación con la capsulotomía posterior, se practica para corregir la contractura en flexión de la rodilla. A veces hay que recurrir a la osteotomía de la porción distal del fémur, con desplazamiento y giro hacia adelante, para corregir la deformidad por flexión en la rodilla.

La cirugía estética se ha vuelto un método relativamente innocuo a condición de que los mecanismos de coagulación sanguínea sean casi normales por la administración del factor antihemofílico que debe continuarse durante 3 semanas, y entre el decimocuarto y el decimosexto días del postoperatorio se quitarán

los puntos de sutura. En los hemofílicos, las heridas y el hueso cicatrizan normalmente.

Tratamiento hematológico. Antes de la operación, el hematólogo mide el nivel del factor deficiente y practica estudios para descartar la presencia de inhibidores de dicho factor. Durante la operación y en el primer día después de ella, el nivel del factor debe aumentar al 100% por administración del concentrado en goteo endovenoso. En la primera semana después de la intervención, el nivel se mantiene en el 50%, y más tarde en el primer mes del postoperatorio, en el 30 al 40% por administración diaria del concentrado.

Sinovectomía. Con la sinovectomía se intenta evitar la progresión de la artropatía hemofílica. La *base* dé tal operación en la artropatía hemofílica se atiene a las siguientes consideraciones: desde el punto de vista mecánico, la eliminación del tejido sinovial fuertemente vascularizado disminuye su vulnerabilidad al traumatismo, y desde el punto de vista bioquímico, el tejido sinovial hemofílico posee un elevado nivel de actividad fibrinolítica que tiende a prolongar las crisis hemorrágicas[196,197]. También, el tejido sinovial hipertrófico en la hemofilia contiene mayores niveles de fosfatasa ácida y catepsina D, que aumentan todavía más durante la crisis hemorrágica, y dichas enzimas proteolíticas destruyen el cartílago articular hialino[79,80,213]. La inflamación sinovial crónica es perpetuada por los mayores niveles de prostaglandina E y leucocitos polimorfonucleares (por propiedades quimiotácticas de las enzimas). Además, el depósito de hemosiderina en la membrana sinovial interfiere en la producción de colagenasas, que pueden causar la muerte de los condrocitos.

Indicaciones. La sinovectomía de articulaciones periféricas, y en particular la de la rodilla, está indicada en niños con el antecedente de hemartrosis recurrente intensa (dos a tres crisis hemorrágicas importantes en cada mes), y en los que no mejoran con medidas médicas intensivas en un lapso de 6 meses como mínimo. En forma específica, este último es un programa profiláctico de reposición del factor, que aumenta el nivel de dicha sustancia del 30 al 40% de lo normal (administración del factor cada 48 horas en la hemofilia A y cada 72 horas en caso de hemofilia B), y administración de esteroides sistémicos como prednisona en dosis de 1 mg por kg de peso corporal durante 1 ó 2 meses. No se recomiendan los esteroides intraarticulares. Otras indicaciones son falta de mejoría con tratamiento ortopédico no quirúrgico que comprenda fisioterapia y marcha protegida con muletas y ortesis, y caso de artropatía hemofílica en etapas II o III radiográficas; en las etapas IV y V la sinovectomía es ineficaz y está contraindicada.

Técnica quirúrgica[146]. La sinovectomía de la rodilla se practica de este modo: la técnica se lleva a cabo en un campo isquémico por aplicación de un torniquete. La vía de acceso a la *rodilla* se logra a través de una incisión pararrotuliana larga medial que comienza a 5 cm por arriba del borde superior de la rótula y se extiende al borde interno de dicho hueso, y después al borde interno del tubérculo tibial proximal. En toda la operación se utiliza electrocauterio para conservar hemostasia estricta. Se seccionan tejido subcutáneo, aponeurosis y cápsula, y se revisa con todo detenimiento la articulación de la rodilla. Se extirpa el tejido sinovial proliferativo; en primer lugar, de la bolsa suprarrotuliana; después, de los fondos de saco sinoviales interno y externo de la rodilla, y la escotadura intercondílea, que incluye los que están alrededor de los ligamentos cruzados y, por último, los meniscos. Hay que tener enorme cuidado y conservar los ligamentos coronarios. El tejido sinovial del cartílago articular se elimina suavemente con una torunda húmeda y es importante que el cirujano no entorpezca el crecimiento de la fisis femoral distal. En siguiente término, lavará la articulación con abundante solución de antibiótico y aplicará Gelfoam mezclado con una solución salina inyectable y trombina sobre los tejidos "desnudos". La herida se taponará con compresas de laparotomía húmedas y, después de aplicar varias capas de vendas elásticas para compresión, se quitará el torniquete. 5 a 10 minutos después se inspecciona la herida y se logra hemostasia adecuada. Se elimina el Gelfam aplicado, y la incisión se cierra en capas. Siempre se deja un tubo para drenaje por aspiración. Se aplica vendaje compresivo voluminoso y se inmoviliza la extremidad en una férula posterior con enyesado suprarrotuliano. En 2 a 3 días se quita el tubo de drenaje por aspiración.

Tachdjian no posee experiencia personal con la sinovectomía de articulaciones periféricas a través de artroscopio en la artropatía hemofílica crónica. Técnicamente, la hemostasia es difícil y lenta, y puede prolongarse excesivamente el tiempo operatorio.

Cuidados postoperatorios. Inmediatamente después de la operación se inician ejercicios de fortalecimiento del cuádriceps y los músculos isquiotibiales. No deben comenzarse tempranamente los ejercicios en el arco activo de movimiento, porque pueden ocasionar hemartrosis masiva. 7 a 10 días después de la operación se inician ejercicios activos asistidos y pasivos suaves en el arco de movimiento. Se permite, según lo tolere el enfermo, la bipediación con apoyo mínimo de dedos del pie, y con protección con muletas. El movimiento de la rodilla en el arco pasivo se practica por medio de un aparato para ese fin (CPM), 14 días después de la operación; en el comienzo, durante varias horas al día, en las horas diurnas, para asegurar que no hay hemorragia en la articulación, y después por períodos cada vez mayores. En la tercera semana después de la operación, la extremidad debe estar toda la noche y parte del día en el aparato de movimiento pasivo continuo. Los ejercicios activos se practican de manera intensiva para mejorar la función del cuádriceps y después se permite la bipediación gradual y completa.

Problemas y complicaciones. La pérdida del arco de movimiento articular en el postoperatorio por adherencias de las articulaciones rotulofemoral y tibiofemoral constituye un problema común y difícil después de la sinovectomía por artropatía hemofílica. En la serie de 13 pacientes publicada por Mantan y colaboradores, el movimiento de la rodilla disminuyó en 11 de ellos (85%); la pérdida promedio fue de 41°. En los pacientes de menor edad (menos de 11 años), la pérdida postoperatoria del movimiento articular fue mayor por la falta de motivación y la poca colaboración con el programa de fisioterapia postoperatoria. Uno de los pacientes de corta edad más tarde necesitó artrodesis de la rodilla[146]. Manucci y colaboradores, señalaron disminución notable en el movimiento articular, particularmente la flexión, en 8 de sus 15 pacientes[141]. Kay y colaboradores, advirtieron disminución del movimiento de la rodilla después de cirugía en 9 pacientes, y de ellos 3 necesitaron manipulación postoperatoria bajo anestesia; en uno de ellos hubo una fractura supracondílea del fémur durante la manipulación, pero en los otros dos mejoró notablemente el movimiento[105]. Arnold e Hilgartner recomendaron manipulación de la rodilla 2 ó 3 semanas después de la sinovectomía si se perdía el movimiento articular, y destacaron la importancia de aumentar los niveles de los factores VIII y IX casi al 100% de lo normal[11]. Factores importantes que rigen el arco final de movimiento son la etapa de la artropatía, la adecuación del control de la hemorragia intraarticular en la cirugía y después de ella, el grado de atrofia del cuádriceps y los músculos isquiotibiales y la motivación y colaboración del paciente. Son de suma importancia después de la sinovectomía la fisioterapia intensiva y duradera, y el empleo de movimiento pasivo continuo.

La hemorragia masiva puede aparecer en la articulación en el postoperatorio inmediato o durante la fase de rehabilitación; puede obligar a aspiración o evacuación del hematoma por artroscopia quirúrgica.

A pesar de las complicaciones mencionadas, los resultados señalados en la literatura indican que pueden eliminarse eficazmente la hemartrosis recurrente crónica y el dolor en la artropatía hemofílica crónica después de sinovectomía abierta, que también al parecer lentifica la evolución de la enfermedad*.

Sinoviortesis. La sinovectomía química y por radioisótopos ha sido probada en el tratamiento de la artropatía hemofílica crónica[9,63,196], pero los resultados han sido dudosos, y la sinovectomía quirúrgica sigue siendo el método más indicado.

Reemplazo articular total y artrodesis. Es difícil decidir entre el reemplazo articular total y la artrodesis, y es importante que las decisiones sean individualizadas. La principal indicación para cirugía es el dolor incapacitante. Si la afectación es unilateral y el miembro pélvico contrario es relativamente normal, Tachdjian prefiere la artrodesis. En la afectación bilateral de la rodilla, está indicado el reemplazo articular total en caso de

* Véanse referencias 32, 37, 53, 105, 126, 129, 141, 146, 150, 160, 187, 196, 197.

artropatía de etapas IV y V si el dolor persistente en la rodilla se debe netamente a deterioro articular; debe haber cuando menos 45° de movimiento de la rodilla. Arnold e Hilgartner señalaron los resultados de 5 reemplazos totales de la rodilla en hemofílicos; el alivio del dolor fue impresionante y se conservó el arco funcional del movimiento, sin complicaciones graves[11]. Lachiewicz y colaboradores, London y colaboradores, McCollough y colaboradores, Marmor, Small y colaboradores.[115,126,139,142,181], también señalaron resultados alentadores.

Goldberg y colaboradores, publicaron los resultados de trece artroplastias totales de rodilla del tipo "semicontenida" en 10 pacientes con hemofilia A, con una vigilancia de 2 a 6.5 años.

Todos ellos habían tenido dolor intenso que les obligó a usar muletas o silla de ruedas para la ambulación. Los resultados se graduaron en excelentes o satisfactorios en 4 de ellos, medianos en 8, e insatisfactorios en 1 (que necesitó artrodesis).

Recomendaron artroplastia total de la rodilla cuando la artrodesis constituía la otra alternativa única[68].

El reemplazo total de cadera está indicado en la artropatía hemofílica de etapas IV o V, si el dolor persiste con incapacidad intensa que no cede con medidas conservadoras[45,161]. Se ha señalado la práctica de artroplastia del codo[182].

La *artrodesis* del tarso, de las articulaciones subastragalina y mediotarsiana del pie (Chopart), hombro o rodilla, puede estar indicada si las articulaciones mencionadas están destruidas. La técnica quirúrgica es la misma que en sujetos normales, con excepción de que no debe utilizarse en hemofílicos clavos percutáneos, porque necesitarían la administración de factor como medio de reposición en niveles moderados, hasta que se extraigan los clavos[88,156].

La *neurapraxia* es tratada por administración del factor deficiente en dosis para alcanzar niveles de él, de 80 al 100% de lo normal, durante 48 horas después de comenzar la hemorragia; tal dosis se disminuye poco a poco hasta conservar un nivel del 40% durante 1 ó 2 semanas. Se inmoviliza en férula el miembro, y se practica fisioterapia suave después del episodio hemorrágico. A veces se necesita descomprimir el nervio "atrapado"[120].

Fracturas[25,26,39,57,107]

Las fracturas por lo común cicatrizan en su lapso normal. El factor administrado debe estar en niveles de 40 a 60% de lo normal en el día de la fractura y al día siguiente; más tarde debe ser de 20 a 30% durante 7 ó más días, según el grado de lesión coexistente de tejidos blandos[57]. Siempre que sea posible se tratan las fracturas, por medio de reducción cerrada e inmovilización en un enyesado. Es importante no utilizar clavos para tracción esquelética, porque necesitan reposición duradera del factor deficiente. Tampoco se utilizarán elementos de fijación externa. La reducción abierta y la fijación interna se practican si los métodos cerrados no son apropiados.

Seudotumores

Si se planea una intervención quirúrgica, se recomienda practicar angiografía, tomografía computadorizada y resonancia magnética nuclear para conocer los detalles anatómicos precisos de los vasos vecinos[117]. El seudotumor en sí es avascular[199]. La extirpación quirúrgica de un seudotumor hemofílico necesita planeación preoperatoria cuidadosa y disección extensa[74,162,173].

La radioterapia se ha utilizado para controlar el hematoma en extensión, de los seudotumores hemofílicos; la radiación producirá neoformación ósea y esclerosis de la cavidad quística, y su empleo puede considerarse en sitios inaccesibles a la cirugía; es importante proteger la fisis para no causar retraso del crecimiento[82]. La amputación de un miembro puede estar indicada si el paciente es atendido en fase muy tardía y en situaciones en que la deformidad es tan grave que el miembro no es funcional[24,40,175].

En conclusión, con el tratamiento oportuno y la colaboración adecuada entre el hematólogo y el cirujano ortopedista, es posible evitar o corregir deformidades e incapacidades en la hemofilia.

Bibliografía

1. Abell, J. M., Jr., and Bailey, R. W.: Hemophilic pseudo-tumor. Arch. Surg., *81*:569, 1960.
2. Abildgaard, C. F.: Current concepts in the management of hemophilia. Semin. Hematol., *12*:223, 1975.
3. Abildgaard, C. F., Britton, M., and Harris, J.: Use of

prothrombin complex concentrate (Konyne) in the treatment of hemophilic patients with factor VIII inhibitors. J. Pediatr., *88*:200, 1976.
4. Abildgaard, C. F., Penner, J. A., and Watson-Williams, E. J.: Anti-inhibitor coagulant complex (Autoplex) for treatment of factor VIII inhibitors in hemophilia. Blood, *56*:978, 1980.
5. Ackroyd, C. E., and Dinley, R. J.: The locked patella. An unusual complication of haemophilia. J. Bone Joint Surg., *58-B*:511, 1976.
6. Ahlberg, A.: Haemophilia in Sweden. VII. Incidence, treatment, and prophylaxis of arthropathy and other musculoskeletal manifestations of haemophilia A and B. Acta Orthop. Scand., Suppl. 77, 1965.
7. Ahlberg, A.: Treatment and prophylaxis of arthropathy in severe hemophilia. Clin. Orthop., *53*:135, 1967.
8. Ahlberg, A.: On natural history of hemophilic pseudotumor. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1133, 1975.
9. Ahlberg, A., and Petterson, H.: Synoviorthesis with radioactive gold in hemophiliacs. Clinical and radiological follow-up. Acta Orthop. Scand., *50*:513, 1979.
10. Arnold, W. D.: Synovectomy. Ann. N.Y. Acad. Sci., *240*:338, 1975.
11. Arnold, W. D., and Hilgartner, M. W.: Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. J. Bone Joint Surg., *59-A*:287, 1977.
12. Aronstram, A., Rainsford, S. G., and Painter, M. J.: Patterns of bleeding in adolescents with severe haemophilia A. Br. Med. J., *1*:469, 1979.
13. Aronstram, A., Browne, R. S., Wassef, M., and Hamad, Z.: The clinical features of early bleeding into the muscles of the lower limb in severe hemophiliacs. J. Bone Joint Surg., *65-B*:19, 1983.
14. Aronstram, A., McLellan, D. S., Mbatha, P. S., and Wassef, M.: The use of an activated factor IX complex (Autoplex) in the management of haemarthroses in haemophiliacs with antibodies to factor VIII. Clin. Lab. Haematol., *4*:231, 1982.
15. Aronstram, A., Wassef, M., Hamad, Z., and Aston, D. L.: The identification of high-risk elbow hemorrhages in adolescents with severe hemophilia A. J. Pediatr., *98*:776, 1981.
16. Aronstram, A., Wassef, M., Hamad, Z., and Aston, D. L.: The identification of high risk knee bleeds in adolescents with severe hemophilia A. Clin. Lab. Haemotol., *4*:17, 1982.
17. Aronstram, A., Wassef, M., Choudhury, D. P., Turk, P. M., and McLellan, D. S.: Double-blind controlled trial of three dosage regimens in treatment of haemarthroses in haemophilia A. Lancet, *1*:169, 1980.
18. Bayer, W. L., Shea, J. D., Curiel, D. C., Szeto, I. L. F., and Lewis, J. H.: Excision of pseudocyst of the hand in a hemophiliac (PTC deficiency). J. Bone Joint Surg., *51-A*:1423, 1969.
19. Becker, F.: Sarkom vortauschende sog. Reoptionsgeschwulst bei Haemophilie. Zentralbl. Chir., *69*:1133, 1942.
20. Belloir, A., Didier, D., and Weill, F.: Etude ultrasonographique des hématomes retropéritoneaux et abdomino-pelviens. J. Radiol., *64*:621, 1983.
21. Biggs, R.: The Treatment of Haemophilia A and B and Von Willebrand's Disease. Oxford, Blackwell, 1978, pp. 127–152.
22. Biggs, R., and MacFarlane, R. G.: The Treatment of Haemophilia and Other Coagulation Disorders. Oxford, Blackwell, 1966.
23. Biggs, R., and Rizza, C. R.: The control of haemostasis in haemophilic patients. *In* The Treatment of Haemophilia A and B and Von Willebrand's Disease. Oxford, Blackwell, 1978.
24. Blalock, A.: Amputation of arm of patient with hemophilia. J.A.M.A., *99*:1777, 1932.
25. Boardman, K. P., and English, P.: Fractures and dislocations in hemophilia. Clin. Orthop., *148*:221, 1980.
26. Boni, M., and Ceciliani, L.: Fractures in haemophilia. Ital. J. Orthop. Traumatol., *2*:301, 1976.
27. Boone, D. C.: Long term management of the hemophilic patient with emphasis on musculoskeletal complications. Prog. Phys. Ther., *1*:138, 1970.
28. Brant, E. E., and Jordan, H. H.: Radiological aspects of hemophilic pseudotumors in bone. A.J.R., *115*:525, 1972.
29. Brower, T. D., and Wilde, A. H.: Femoral neuropathy in hemophilia. J. Bone Joint Surg., *48-A*:487, 1966.
30. Buchanan, G. R.: Hemophilia. Pediatr. Clin. North Am., *27*:309, 1980.
31. Bullock, W., and Fildes, P.: Haemophilia. *In* Francis Galton Laboratory for National Eugenics: Treasury of Human Inheritance. London, University of London, 1911.
32. Bussi, L., Silvello, L., Baudd, F., and DeCataldo, F.: Results of synovectomy of the knee in haemophilia. Haemotologica (Pavia), *59*:81, 1974.
33. Caffey, J., and Schlesinger, E. R.: Certain effects of hemophilia on the growing skeleton. Some roentgenographic observations on overgrowth and dysgenesis of the epiphysis associated with chronic hemarthrosis. J. Pediatr., *16*:549, 1940.
34. Cambouroglou, G., Papathanassiou, B., Koutoulidis, C., Bossinakou, I., and Mandalaki, T.: Hemophilic arthropathy surveyed with whole-body gamma-camera scintigraphy. Acta Orthop. Scand., *47*:607, 1979.
35. Chantseva, E. A., and Kashulin, A. M.: Use of the Volkov-Oganesian apparatus in treating hemophilic osteoarthritis of the knee joint. Ortop. Travmatol. Protez., *2*:39, 1982.
36. Chen, Y. F.: Bilateral hemophilic pseudotumors of the calcaneus and cuboid treated by irradiation. J. Bone Joint Surg., *47*:517, 1965.
37. Clark, M. W.: Knee synovectomy in hemophilia. Orthopaedics, *1*:285, 1978.
38. Collins, D. H.: Haemosiderosis and haemochromatosis of synovial tissues. J. Bone Joint Surg., *33-B*:436, 1951.
39. Coventry, M. B., Owen, C. A., Jr., Murphy, T. R., and Mills, S. D.: Survival of patient with hemophilia and fracture of the femur. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1392, 1959.
40. Crandon, J. H., Staudinger, L., Jr., and Friedman, E.: Midthigh amputation in a patient with hemophilia. N. Engl. J. Med., *249*:657, 1953.
41. Creveld, S., von Hoedemaeker, P. J., Kingma, M. J., and Wagenvoort, C. A.: Degeneration of joints in haemophiliacs under treatment by modern methods. J. Bone Joint Surg., *53-B*:296, 1971.
42. Crock, H. V., and Boni, V.: The management of orthopedic problems in haemophiliacs. A review of twenty-one cases. Br. J. Surg., *48*:8, 1960.
43. Culver, J. E., Jr.: Combined posterior interosseous and ulnar nerve compression in a hemophiliac. Bull. Hosp. Joint Dis., *39*:103, 1978.
44. Cunning, H. J.: The surgery of haemophilia cysts. *In* Biggs, R., and MacFarlane, R. G., (eds.): Treatment of Haemophilia and Other Coagulation Disorders. Oxford, Blackwell, 1966.
45. D'Ambrosia, R. D., Neimann, K. M. W., O'Grady, L., and Scott, C. W.: Total hip replacement for patients with hemophilia and hemorrhagic diathesis. Surg., Gynecol., Obstet., *139*:381, 1974.
46. Dallman, P. R., and Pool, J. G.: Treatment of hemophilia with factor VIII concentrates. N. Engl. J. Med., *278*:199, 1968.
47. DePalma, A. F.: Guiding principles in the surgery of haemophilic patients. *In* Tocantins, L. M. (ed.): Prog-

ress in Haemotology, Vol. I. New York, Grune & Stratton, 1956, p. 193.
48. DePalma, A. F.: Hemophilic arthropathy. Clin. Orthop., *52*:145, 1974.
49. DeVore, G. R., Mahoney, M. J., and Hobbins, J. C.: Antenatal diagnosis of haemoglobinopathies, haemophilia, von Willebrand's disease, Duchenne's muscular dystrophy and chronic granulomatous disease by fetal blood analysis. Clin. Obstet. Gynaecol., 7:41, 1980.
50. Diamond, L. K., Green, W. T., and Chandler, H. P.: Hemophilia: Medical and orthopedic management. Postgrad. Med., *34*:271, 1963.
51. Driessen, A. P. P. M.: Arthropathies in Haemophiliacs. Groningen, Van-Grocum Company B. V.-Assen, 1973.
52. Duthie, R. B., Matthews, J. M., Rizza, C. R., and Steel, W. M.: The Management of Musculoskeletal Problems in the Haemophilias. Oxford, Blackwell, 1972.
53. Dyszy-Laube, B., Kaminski, W., Gizycka, I., Kaminska, D., Sekowska, J., and Ludert, E.: Synovectomy in the treatment of haemophilic arthropathy. J. Pediatr. Surg., 9:123, 1984.
54. Echternacht, A. P.: Pseudotumor of bone in hemophilia. Radiology, *41*:565, 1943.
55. Edwards, J. H.: Carrier detection. Prog. Clin. Biol. Res., *103*:15, 1982.
56. Eyring, E. J., Bjornson, D. R., and Close, J. R.: Management of hemophilia in children. Clin. Orthop., *40*:95, 1965.
57. Feil, E., Bentley, G., and Rizza, C. R.: Fracture management in patients with haemophilia. J. Bone Joint Surg., *56-B*:643, 1974.
58. Firor, W. M., and Woodhall, B.: Hemophiliac pseudotumor: Diagnosis, pathology and surgical treatment of hemophilic lesions of the smaller bones and joints. Bull. Johns Hopkins Hosp., *59*:237, 1936.
59. Floman, Y., and Niska, M.: Dislocation of the hip joint complicating repeated hemarthrosis in hemophilia. J. Pediatr. Orthop., 3:99, 1983.
60. Fraenkel, G. J.: Surgery in haemophilia. J. R. Coll. Surg. Edinb., *3*:54, 1957.
61. Fraenkel, G. J., Taylor, K. B., and Richards, W. C. D.: Haemophilic blood cysts. Br. J. Surg., *46*:383, 1959.
62. France, W. G., and Wolf, P.: Treatment and prevention of chronic hemorrhagic arthropathy and contractures in haemophilia. J. Bone Joint Surg., *47-B*:247, 1965.
63. Gamba, G., Grignani, G., and Ascari, E.: Synoviorthesis versus synovectomy in the treatment of recurrent haemophilic haemarthrosis: Long-term evaluation. Thromb. Haemost., *45*:127, 1981.
64. Gershuni, D. H., Axer, A., and Siegel, B.: Localized regressive articular cartilage changes in the hip of the rabbit following an induced synovitis. Acta Orthop. Scand., *50*:179, 1979.
65. Ghormley, R. K., and Clegg, R. S.: Bone and joint changes in hemophilia. J. Bone Joint Surg., *30-A*:589, 1948.
66. Gilbert, M. S.: Musculoskeletal manifestations of haemophilia. Mt. Sinai J. Med., *44*:339, 1977.
67. Gilchrist, G. S., Hagedorn, A. B., and Stauffer, R. N.: Severe degenerative joint disease in mild and moderately severe haemophilia. J.A.M.A., *238*:2383, 1977.
68. Goldberg, V. M., Heiple, K. G., Ratnoff, O. D., Kurczynski, E., and Arvan, G.: Total knee arthroplasty in classic hemophilia. J. Bone Joint Surg., *63-A*:695, 1981.
69. Goodfellow, J. W., Fearn, C. B. d'A., and Matthews, J. M.: Iliacus hematoma: A common complication in hemophilia. J. Bone Joint Surg., *49-B*:748, 1967.
70. Gordon, E. M., Berkowitz, R. J., Strandjord, S. E., Kurczynski, E. M., Goldberg, J. S., and Coccia, P. F.: Burkitt lymphoma in a patient with classic hemophilia receiving factor VIII concentrates. J. Pediatr., *103*:75, 1983.
71. Greene, W. B.: Use of continuous passive slow motion in the postoperative rehabilitation of difficult pediatric knee and elbow problems. J. Pediatr. Orthop., *3*:419, 1983.
72. Greer, R. B., III: Operative management of hemophilic arthropathy. Orthopedics, 3:135, 1980.
73. Greer, R. B., III, and Ballard, J. O., 3rd.: Musculoskeletal bleeding in hemophilia. Pediatr. Ann., *11*:521, 1982.
74. Hall, M. R. P., Handley, D. A., and Webster, C. U.: The surgical treatment of haemophilic blood cysts. J. Bone Joint Surg., *44-B*:781, 1962.
75. Handelsman, J. E.: The knee joint in hemophilia. Orthop. Clin. North Am., *10*:139, 1979.
76. Hasiba, U., Scranton, P. E., Lewis, J. H., and Spero, J. A.: Efficacy and safety of ibuprofen for hemophilic arthropathy. Arch. Intern. Med., *140*:1583, 1980.
77. Heim, M., Horoszowski, H., and Martinowitz, U.: Leg length inequality in hemophilia. Clin. Pediatr., *24*:600, 1985.
78. Heim, M., Horoszowski, H., Martinowitz, U., Seligsohn, U., and Engel, J.: Haemophiliac hands–a three year followup study. Hand, *14*:333, 1982.
79. Hilgartner, M. W.: Pathogenesis of joint changes in hemophilia. *In* Committee on Prosthetic Research and Development: Comprehensive Management of Musculoskeletal Disorders in Hemophilia. Washington, D.C., Natl. Acad. Sci., 1973, pp. 33–36.
80. Hilgartner, M. W.: Hemophilic arthropathy. Adv. Pediatr., *21*:139, 1974.
81. Hilgartner, M. W.: Home care for hemophilia: Current state of the art. Scand. J. Haematol., *30*:58, 1977.
82. Hilgartner, M. W., and Arnold, W. D.: Hemophilic pseudotumor treated with replacement therapy and radiation. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1145, 1975.
83. Hoaglund, F. T.: Experimental hemarthrosis: The response of canine knees to injections of autologous blood. J. Bone Joint Surg., *49*:285, 1967.
84. Hofmann, A., Wyatt, R., and Bybee, B.: Septic arthritis of the knee in a 12-year-old hemophiliac. J. Pediatr. Orthop., *4*:498, 1984.
85. Horwitz, H., Simon, N., and Bassen, F. A.: Haemophilic pseudotumor of the pelvis. Br. J. Radiol., N.S., *32*:51, 1959.
86. Hoskinson, J., and Duthie, R. B.: Management of musculoskeletal problems in the hemophilias. Orthop. Clin. North Am., 9:455, 1978.
87. Houghton, G. R.: Septic arthritis of the hip in a hemophiliac. Report of a case. Clin. Orthop., *129*:223, 1977.
88. Houghton, G. R., and Dickson, R. A.: Lower limb arthrodesis in haemophilia. J. Bone Joint Surg., *60-B*:387, 1978.
89. Houghton, G. R., and Duthie, R. B.: Orthopedic problems in hemophilia. Clin. Orthop., *138*:197, 1979.
90. Hurri, L., Silvers, K., and Oka, M.: Intra-articular osmic acid in rheumatoid arthritis. Acta Rheumatol. Scand., *9*:20, 1963.
91. Hussey, H. H.: Editorial. Hemophilic pseudotumor of bone. J.A.M.A., *232*:1040, 1975.
92. Hutcheson, J.: Peripelvic new bone formation in hemophilia. Radiology, *109*:529, 1973.
93. Hutchinson, R. J., Penner, J. A., and Hensinger, R. N.: Antiinhibitor coagulant complex (Autoplex) in hemophilia inhibitor patients undergoing synovectomy. Pediatrics, *71*:631, 1983.
94. Ingram, G. I. C., Matthews, J. A., and Bennett, A.

E.: A controlled trial of joint aspiration in acute haemophilic haemarthrosis. Br. J. Haematol., *23*:649, 1972.
95. Ingram, G. I. C., Brozovic, M., and Slater, N. G. P.: Bleeding Disorders: Investigation and Management. 2nd Ed. Oxford, Blackwell, 1982.
96. Inwood, M. J., Killackey, B., and Startup, S. J.: The use and safety of ibuprofen in the hemophiliac. Blood, *61*:709, 1983.
97. Ivins, J. C.: Bone and joint complications of hemophilia. *In* Brinkhous, K. M. (ed.): Hemophilia and Hemophilioid Diseases. International Symposium. Chapel Hill, N.C.: University of North Carolina Press, 1957, p. 225.
98. Johnson, J. B., Davis, T. W., and Bullock, W. H.: Bone and joint changes in hemophilia, a long-term study in 12 Negro subjects. Radiology, *63*:64, 1954.
99. Jordan, H. H.: Haemophilic Arthropathies. Springfield, Ill., Thomas, 1959.
100. Kahn, M.: Hip joint changes in hemophilia. Radiology, *22*:286, 1934.
101. Kasper, C. K.: Postoperative thrombosis in hemophilia (letter). N. Engl. J. Med., *289*:160, 1973.
102. Kasper, C. K., and Rapaport, S. I.: Bleeding times and platelet aggregation after analgesics in hemophilia. Ann. Intern. Med., *77*:189, 1972.
103. Kass, L., Ratnoff, O. D., and Leon, M. A.: Studies on the purification of antihemophilic factor (factor 8) 1. Precipitation of antihemophilic factor by concanavalin. Am. J. Clin. Invest., *48*:351, 1969.
104. Katznelson, J. L.: Hemophilia with special reference to the Talmud. Hebrew Med. J., *1*:163, 1958.
105. Kay, L., Stainsby, D., Buzzard, B., Fearns, M., Hamilton, P. J., Owen, P., and Jones, P.: The role of synovectomy in the management of recurrent hemarthroses in haemophilia. Br. J. Haematol., *49*:53, 1981.
106. Keefer, C. S., and Myers, W. K.: Hemophilic arthritis. N. Engl. J. Med., *208*:1183, 1933.
107. Kemp, H. S., and Matthews, J. M.: The management of fractures in haemophilia and Christmas disease. J. Bone Joint Surg., *50-B*:351, 1968.
108. Key, J. A.: Hemophilic arthritis (bleeder's joints). Ann. Surg., *95*:198, 1932.
109. Kinnas, P. A., Woodham, C. H., and MacLarnon, J. C.: Ultrasonic measurements of haematomata of joints and soft tissues in the haemophiliac. Scand. J. Haematol., Suppl. *40*:225, 1984.
110. Kisker, C. T., and Burke, C.: Double-blind studies on the use of steroids in the treatment of acute hemarthrosis in patients with hemophilia. N. Engl. J. Med., *282*:639, 1970.
111. Koch, B., Cohen, S., Luban, N. C., and Eng, G.: Hemophiliac knees: Rehabilitation techniques. Arch. Phys. Med. Rehabil., *63*:379, 1982.
112. Konig, F.: Die Gelenkerkrankungen bie Bluten mit besonderer Berucksichtigung der Diagnose. Samml. Klin. Bort. Chir. Nos. 1–25, Leipzig, 1890–1894.
113. Krill, C. E., Jr., and Mauer, A. M.: Pseudotumors of calcaneus in Christmas disease. J. Pediatr., *77*:848, 1970.
114. Kumari, S., Fulco, J. D., Karayalcin, G., and Lipton, R.: Gray scale ultrasound: Evaluation of iliopsoas hematomas in hemophiliacs. A.J.R., *133*:103, 1979.
115. Lachiewicz, P. F., Inglis, J. N., Insall, J. N., Sculco, T. P., Hilgartner, M. W., and Bussell, J. B.: Total knee arthroplasty in hemophilia. J. Bone Joint Surg., *67-A*:1361, 1985.
116. Lack, C. H.: Chondrolysis in arthritis. J. Bone Joint Surg., *41-B*:384, 1959.
117. Lae Thomas, M., and Walter, H. L.: The angiographic findings in a haemophilic pseudotumor of bone. Australas. Radiol., *21*:346, 1977.
118. Lamy, M.: L'aspect radiologique des ostéo-arthropathies hémophiliques. Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, *58*:45, 1942.
119. Lancourt, J. E., Gilbert, M. S., and Posner, M. A.: Management of bleeding and associated complications of hemophilia in the hand and forearm. J. Bone Joint Surg., *59-A*:451, 1977.
120. Large, D. F., Ludlam, C. A., and Manicol, M. F.: Common peroneal nerve entrapment in a hemophiliac. Clin. Orthop., *181*:165, 1983.
121. Lazerson, J., Nagel, D. H., and Becker, J.: Myositis ossificans as a complication of severe hemophilia A. *In* Comprehensive Management of Musculoskeletal Disorders in Hemophilia. Washington, D.C.: Natl. Acad. Sci., 1973.
122. Le Balc'h, T., Ebelin, M., Laurian, Y., Lambert, T., Verroust, F., and Larrieu, M.-J.: Synovectomy of the elbow in young hemophilic patients. J. Bone Joint Surg., *69-A*:264, 1987.
123. Levine, P. H.: Efficacy of self-therapy in hemophilia. A study of 72 patients with hemophilia A and B. N. Engl. J. Med., *291*:1381, 1974.
124. Levine, P. H., and Britten, A. F. H.: Supervised patient-management of hemophilia. A study of 45 patients with hemophilia A and B. Ann. Intern. Med., *78*:195, 1973.
125. Lieberg, O. U., Penner, J. A., and Bailey, R. W.: Fibrosarcoma presenting as a pseudotumor of hemophilia. Report of an unusual case. J. Bone Joint Surg., *57-A*:422, 1975.
126. London, J. T., Kattlove, H., Louie, J. S., Forster, G. L.: Synovectomy and total joint arthroplasty for recurrent hemarthroses in the arthropathic joint in hemophilia. Arthritis Rheum., *20*:1543, 1977.
127. Lyons, J. B.: Femoral nerve lesions in haemophilia. J. Irish Med. Assoc., *32*:110, 1953.
128. McCollough, N. C., III, Lovitt, J., Enis, J. E., Niemann, K. M. W., and Loughlin, E. C.: Major surgery of the knee joint in hemophilia. Paper presented at A.A.O.S. meeting, Las Vegas, Nevada, Feb. 1977.
129. McCollough, N. C., III, Enis, J. E., Lovitt, J., Lian, E. C. Y., Niemann, K. M. W., and Loughlin, E. C., Jr.: Synovectomy or total replacement of the knee in hemophilia. J. Bone Joint Surg., *61-A*:69, 1979.
130. McDaniel, W. J.: A modified subluxation hinge for use in hemophilic knee flexion contractures. Clin. Orthop., *103*:50, 1974.
131. McDonald, E. J., and Lozner, E. L.: Hemophilic arthritis. Roentgenographic studies in fifteen adult patients with hemophilia. A.J.R., *49*:405, 1943.
132. MacKay, S. R.: Early management of joint and soft tissue bleeding. *In* Committee on Prosthetics Research and Development, National Academy of Science (eds.): Comprehensive Management of Musculoskeletal Disorders in Hemophilia. Washington, D.C., Natl. Acad. Sci., 1973, p. 72.
133. McKee, P. A., Anderson, J. C., and Switzer, M. E.: Recent advances in hemophilia. Ann. N. Y. Acad. Sci., *240*:8, 1975.
134. MacMahon, J. S., and Blackburn, C. R. B.: Haemophilic pseudotumor. A report of a case treated conservatively. Aust. N.Z. J. Surg., *29*:129, 1960.
135. McMillan, C. W., Diamond, L. K., and Surgenor, P. M.: Treatment of classic hemophilia. The use of fibrogen rich in factor VIII for hemorrhage and for surgery. N. Engl. J. Med., *265*:224, 1961.
136. McVerry, B. A., Voke, J., Vicary, F. R., and Dormandy, K. M.: Ultrasonography in the management of haemophilia. Lancet, *1*:872, 1977.
137. Madigan, R. R.: Acute compartment syndrome in hemophiliac. A case report (letter). J. Bone Joint Surg., *64-A*:313, 1982.
138. Madigan, R. R., Hanna, W. T., and Wallace, S. L.:

Acute compartment syndrome in hemophilia. A case report. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1327, 1981.
139. Magone, J. B., Dennis, D. A., and Weiss, L. D.: Total knee arthroplasty in chronic hemophilic arthropathy. Orthopedics, 9:653, 1986.
140. Mainardi, C. L., Levine, P. H., Werb, Z., and Harris, E. D., Jr.: Proliferative synovitis in hemophilia: Biochemical and morphologic observations. Arthritis Rheum., *21*:137, 1978.
141. Mannucci, P. M., De Franchis, R., Torri, G., and Pietrogrande, V.: Role of synovectomy in haemophilic arthropathy. Isr. J. Med. Sci., *13*:983, 1977.
142. Marmor, L.: Total knee replacement in hemophilia. Clin. Orthop., *125*:192, 1977.
143. Medrea, O., Antonescu, D., Andronescu, S., Filipescu, G., Ionescu, T., and Lupescu, A.: The surgical treatment of haemophilic arthropathy. Rev. Chir. Orthop., *67*:107, 1981.
144. Miller, E. H., Flessa, H. C., and Glueck, H. I.: The management of deep soft tissue bleeding and hemarthrosis in hemophilia. Clin. Orthop., *82*:92, 1972.
145. Moneim, M. S., and Gribble, T. J.: Carpal tunnel syndrome in hemophilia. J. Hand Surg., *9*:580, 1984.
146. Montane, I., McCollough, N. C., and Lian, E. C. Y.: Synovectomy of the knee for hemophilic arthropathy. J. Bone Joint Surg., *68-A*:210, 1986.
147. Montgomery, R. R., and Hathaway, W. E.: Acute bleeding emergencies. Pediatr. Clin. North Am., 27:327, 1980.
148. Morrissette, L.: Hémophilie et manifestations articulaires. Un. Med. Can., *73*:662, 1944.
149. Newcomber, N. B.: The joint changes in hemophilia. Radiology, *32*:573, 1939.
150. Nichol, R. O., and Menelaus, M. B.: Synovectomy of the knee in hemophilia. J. Pediatr. Orthop., *6*:330, 1986.
151. Niemann, K. M. W.: Surgical correction of flexion deformities in hemophilia. Am. Surg., *37*:685, 1971.
152. Niemann, K. M. W.: Pathogenesis of hemophilic arthropathy. *In* Comprehensive Management of Musculoskeletal Disorders in Hemophilia. Washington, D.C.: Natl. Acad. Sci., 1972.
153. Niemann, K. M. W.: Lower extremity contractures resulting from hemophilia. South. Med. J., *67*:437, 1974.
154. Nowotny, C., Niessner, H., Thaler, E., and Lechner, K.: Sonography: A method for localizing of hematomas in hemophiliacs. Haemostasis, *5*(3):129, 1976.
155. Otto, J. C.: An account of an haemorrhagic disposition existing in certain families. Repository N.Y., *6*:1, 1803.
156. Patek, A. J., and Taylor, F. H. L.: Some properties of a substance obtained from normal human plasma effective in accelerating the coagulation of hemophilic blood. J. Clin. Invest., *16*:113, 1937.
157. Patel, M. R., Pearlman, H. S., and Lavine, L. S.: Arthrodesis in hemophilia. Clin. Orthop., *86*:168, 1972.
158. Pettersson, H., and Ahlberg, A.: Computed tomography in hemophilic pseudotumor. Acta Radiol. (Diagn.), (Stockh.), *23*:453, 1982.
159. Pettersson, H., Ahlberg, A., and Nilsson, I. M.: A radiologic classification of hemophilic arthropathy. Clin. Orthop., *149*:153, 1980.
160. Pietrogrande, V., Dioguard, N., and Mannucci, P. M.: Short-term evaluation of synovectomy in haemophilia. Br. Med. J., 2:378, 1972.
161. Post, M.: Hemophilic arthropathy of the hip. Orthop. Clin. North Am., *11*:65, 1980.
162. Post, M., and Telfer, M. C.: Surgery in hemophilic patients. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1135, 1975.
163. Post, M., Watts, G., and Telfer, M.: Synovectomy in hemophilic arthropathy. Clin. Orthop., *202*:139, 1986.
164. Prip Buus, C. E.: Articular changes in hemophilia. Acta Radiol., *16*:503, 1935.
165. Railton, G. T., and Aronstam, A.: Early bleeding into upper muscles in severe haemophilia. J. Bone Joint Surg., *69-B*:100, 1987.
166. Ratnoff, O. D.: Bleeding Syndromes: A Clinical Manual. Springfield, Ill., Thomas, 1960.
167. Ratnoff, O. D., Kass, L., and Lang, P. D.: Studies on the purification of antihemophilic factor (factor 8) 2. Separation of partially purified antihemophilic factor by gel filtration of plasma. Am. J. Clin. Invest., *48*:957, 1969.
168. Reinecke, and Wohlwill, F.: Über hämophile Gelenkerkrankung. Arch. Klin. Chir., *154*:425, 1929.
169. Richardson, M. L., Helms, C. A., Vogler, J. B., III, and Genant, H. K.: Skeletal changes in neuromuscular disorders mimicking juvenile rheumatoid arthritis and hemophilia. A.J.R., *143*:893, 1984.
170. Rizza, C. R.: Haemophilia A and B. Prescribers J., *24*:71, 1984.
171. Robins, R. C., and Murrell, J. S.: Traumatic ischaemia in a haemophiliac. Report of a case of prolonged haemostasis with cryoprecipitate during decompression and skin grafting. J. Bone Joint Surg., *53-B*:112, 1971.
172. Robinson, H. J., Jr., and Granda, J. L.: Prostaglandins in synovial inflammatory disease. Surg. Forum, *25*:467, 1974.
173. Rosenthal, R. L., Graham, J. J., and Selirio, E.: Excision of pseudotumor with repair by bone graft of pathological fracture of the femur in hemophilia. J. Bone Joint Surg., *55-A*:827, 1973.
174. Sancho, F. G.: Experimental model of haemophilic arthropathy with high pressure haemarthrosis. Int. Orthop., *4*:57, 1980.
175. Schuster, J. L.: Mid-thigh amputation in a hemophiliac. J. Bone Joint Surg., *36-A*:144, 1954.
176. Schwartz, E.: Hemophilic pseudotumor of bone. Radiology, *75*:795, 1960.
177. Scoles, P. V., and King, D.: Traumatic aneurysm of the descending geniculate artery: A complication of suction drainage in synovectomy for hemophilic arthropathy. Clin. Orthop., *150*:245, 1980.
178. Serre, H., Izran, P., Simon, L., and Rogues, J. M.: Les attients de la hanche au cours de l'hémophilie. Marseille Med., *106*:483, 1969.
179. Shirkhoda, A., Mauro, M. A., Staab, E. V., and Blatt, P. M.: Soft-tissue hemorrhage in hemophilia patients: Computed tomography and ultrasound study. Radiology, *147*:811, 1983.
180. Sinclair, W. F., and McCollough, N. C., III: Orthopedic management in hemophilia. *In* Committee on Prosthetics Research and Development, National Academy of Science (eds.): Comprehensive Management of Musculoskeletal Disorders in Hemophilia. Washington, D.C., Natl. Acad. Sci., 1973, p. 88.
181. Small, M., Steven, M. M., Freeman, P. A., Lowe, G. D. O., Belch, J. J. F., Forbes, C. A., and Prentice, C. R. M.: Total knee arthroplasty in hemophiliac arthritis. J. Bone Joint Surg., *65-B*:163, 1983.
182. Smith, M. A., Savidge, G. F., and Fountain, E. J.: Interposition arthroplasty in the management of advanced haemophiliac arthropathy of the elbow. J. Bone Joint Surg., *65-B*:436, 1983.
183. Smith, M. A., Urquhart, D. R., and Savidge, G. F.: The surgical management of varus deformity in haemophilic arthropathy of the knee. J. Bone Joint Surg., *63-B*:261, 1981.
184. Sneppen, O., Beck, H., and Holsteen, V.: Synovectomy as a prophylactic measure in recurrent haemophilic haemarthrosis. Acta Paediatr. Scand., *67*:491, 1978.
185. Soeur, R.: The synovial membrane of the knee in

pathological conditions. J. Bone Joint Surg., *31*:317, 1949.
186. Solis-Cohen, L., and Levine, S.: Bone and joint changes in hemophilia. A.J.R., *31*:487, 1937.
187. Soreff, J.: Joint debridement in the treatment of advanced hemophilic knee arthropathy. Clin. Orthop., *191*:179, 1984.
188. Soreff, J., and Blomback, M.: Arthropathy in children with severe hemophilia A. Acta Paediatr. Scand., 69:667, 1980.
189. Spear, C. V., Mason, J. A., Williamson, S. R., Neff, R. S., Comeaux, L. J., and Gwathmey, F. W.: Undiagnosed bleeding states and medical treatment. Clin. Orthop., *134*:249, 1978.
190. Speer, D. P.: Early pathogenesis of hemophilic arthropathy. Evolution of the subchondral cyst. Clin. Orthop., *185*:250, 1984.
191. Staas, W. E., Jr., Ditunno, J. F., Jr., Gartland, J. J., and Shapiro, S. S.: Lower extremity amputation in hemophilia. Case report and review of surgical principles. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1514, 1972.
192. Starker, L.: Knochenusur durch ein hamophiles, subperiosteles Hamatom. Mitt. Grenzgeb. Med. Chir., *31*:381, 1918–1919.
193. Steel, W. M., Duthie, R. B., and O'Connor, B. T.: Haemophilic cysts. J. Bone Joint Surg., *51-B*:614, 1969.
194. Stein, H., and Dickson, R. A.: Reversed dynamic slings for knee flexion contractures in the hemophiliac. J. Bone Joint Surg., *57-A*:282, 1975.
195. Stein, H., and Duthie, R. B.: The pathogenesis of chronic haemophilic arthropathy. J. Bone Joint Surg., *63-B*:601, 1981.
196. Storti, E., and Ascari, E.: Surgical and chemical synovectomy. Ann. N.Y. Acad. Sci., *240*:316, 1975.
197. Storti, E., Traldi, A., Tosatti, E., and Davoli, P. G.: Synovectomy, a new approach to haemophilic arthropathy. Acta Haematol. (Basel), *41*:193, 1969.
198. Strauss, H. S.: Acquired circulating anticoagulants in haemophilia A. N. Engl. J. Med., *281*:866, 1969.
199. Sundaram, M., Wolverson, M. K., Joist, J. H., Raiz, M. A., and Rao, B. J.: Case report 133. Hemophilic pseudo-tumor of iliac and soft tissue. Skeletal Radiol., 6:54, 1981.
200. Tarnay, T. J.: Surgery in the Hemophiliac. Springfield, Ill., Thomas, 1968.
201. Teitelbaum, S.: Radiologic evaluation of the hemophilic hip. Mt. Sinai J. Med., *44*:400, 1977.
202. Thomas, H. B.: Some orthopedic findings in 98 cases of hemophilia. J. Bone Joint Surg., *18*:140, 1936.
203. Thomas, P., Hepburn, B., Kim, H. C., and Saidi, P.: Nonsteroidal anti-inflammatory drugs in the treatment of hemophilic arthropathy. Am. J. Hematol., *12*:131, 1982.
204. Torri, G., Motta, F., and Lozej, E.: Arthropathy and deformity of the hemophiliac knee in children, with particular reference to femoral-rotular articulation. Evaluation and results. Pediatr. Med. Chir., 5:21, 1983.
205. Trueta, J.: The orthopedic management of patients with hemophilia and Christmas disease. *In* Biggs, R., and McFarlane, R. G. (eds.): Treatment of Hemophilia and Other Coagulation Disorders. Oxford, Blackwell, 1966.
206. Trueta, J.: Studies in the Development and Decay of the Human Frame. Philadelphia, Saunders, 1968, p. 238.
207. Valderrama, J. A. F. de, and Matthews, J. M.: The hemophilic pseudotumor or hemophilic subperiosteal hematoma. J. Bone Joint Surg., *47-B*:256, 1965.
208. Van Creveld, S., Hoedemaeker, P. J., Kingma, M. J., and Wagenvoort, C. A.: Degeneration of joints in haemophiliacs under treatment by modern methods. J. Bone Joint Surg., *53-B*:296, 1971.
209. Vas, W., Cockshott, W. P., Martin, R. F., Pai, M. K., and Walker, I.: Myositis ossificans in hemophilia. Skeletal Radiol., 7:27, 1981.
210. Voke, J., Madgwick, C., and Dormandy, K.: Haemophilia Centre Handbook. Sevenoaks, Immuno, 1978.
211. Wallis, J., van Kaick, G., Schimpf, K., and Zeltsch, P.: Ultraschalldiagnostik von Muskelhämartomen bei Hämophiliepatienten. R.O.F.O., *134*:153, 1981.
212. Warrier, A. I., and Lusher, J. M.: DDAVP: A useful alternative to blood components in moderate hemophilia A and von Willebrand disease. Lancet, *1*:213, 1983.
213. Weissman, G., and Spilberg, I.: Breakdown of cartilage proteinpolysaccharide by lysosomes. Arthritis Rheum., *11*:162, 1968.
214. White, G. C., II, McMillan, C. W., Blatt, P. M., and Roberts, H. R.: Factor VIII inhibitors: A clinical overview. Am. J. Hematol., *13*:335, 1982.
215. Wilkins, R. M., and Wiedel, J. D.: Septic arthritis of the knee in a hemophiliac. A case report. J. Bone Joint Surg., *65-A*:267, 1983.
216. Wilson, D. J., Green, D. J., and MacLarnon, J. C.: Arthrosonography of the painful hip. Clin. Radiol., *35*:17, 1984.
217. Wilson, D. J., McLardy-Smith, P. D., Woodham, C. H., and MacLarnon, J. C.: Diagnostic ultrasound in haemophilia. J. Bone Joint Surg., *69-B*:103, 1987.
218. Winston, M. E.: Haemophiliac arthropathy of the hip. J. Bone Joint Surg., *34-B*:412, 1952.
219. Wood, K., Omer, A., and Shaw, M. T.: Hemophilic arthropathy. A combined radiological and clinical study. Br. J. Radiol., *42*:498, 1969.
220. Wright, A. E.: On a method of determining the condition of blood coagulability for clinical and experimental uses. Br. Med. J., 2:223, 1893.
221. Zimbler, S., McVerry, B., and Levine, P.: Hemophilic arthropathy of the foot and ankle. Orthop. Clin. North Am., *76*:985, 1976.

ARTROPATIA NEUROPATICA (articulación de Charcot)

En 1868, Charcot describió la destrucción rara de la articulación de la rodilla, con hinchazón indolente e inestabilidad en sujetos con tabes dorsal, y propuso que la enfermedad era consecuencia de traumatismos de una articulación carente de sensación[4]. Steindler subdividió el trastorno en formas destructiva, atrófica e hipertrófica proliferativa.

Los cambios similares a los de la articulación de Charcot aparecen en individuos en quienes disminuye o falta la percepción del dolor y la sensación propioceptiva, y que durante largo tiempo realizan actividad física ininterrumpida. Sus articulaciones, como consecuencia, están expuestas a traumatismos repetidos. En los niños, los cuadros neurológicos que causan artropatía neuropática son la insensibilidad congénita al dolor, le-



Fig. 4-39. Fractura patológica del cuello del fémur izquierdo, con subluxación de la cadera en un niño de 10 años, con insensibilidad congénita al dolor.

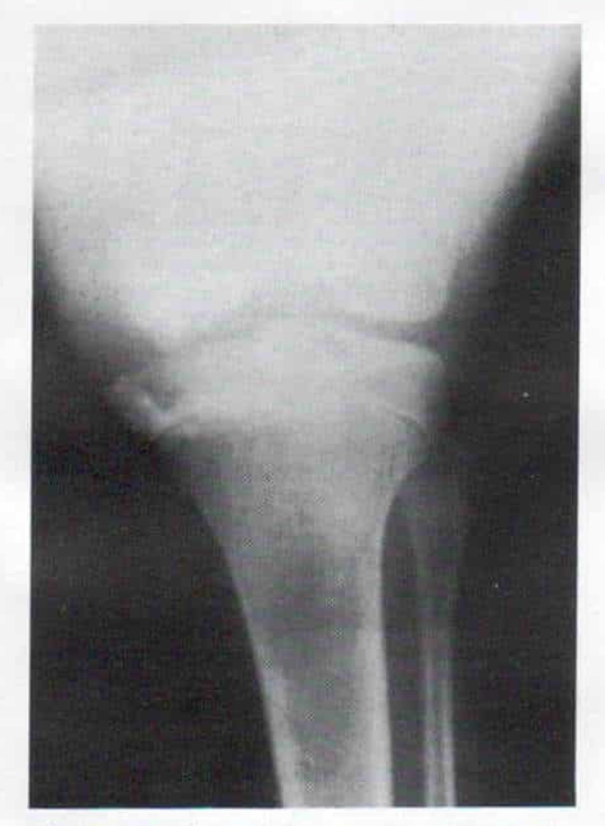


Fig. 4-40. Enfermedad neuropática de la rodilla derecha.

Se identifican múltiples fragmentos libres con destrucción y subluxación de la articulación.

siones de nervios periféricos y neuropatía diabética, así como muy diversas enfermedades crónicas de la médula espinal que ocasionan alteraciones sensitivas de las extremidades. En el mielomeningocele, la ausencia de sensación dolorosa se acompaña de parálisis fláccida y notable limitación de la actividad física; por tal razón, por la osteoporosis intensa coexistente los cambios de huesos y articulaciones presentan un cuadro diferente.

Las articulaciones afectadas varían con los diversos cuadros etiológicos. En la insensibilidad congénita al dolor y la neuropatía diabética, los cambios destructivos se manifiestan más bien en las articulaciones del tarso y metatarso, con menor frecuencia en el tobillo y rara vez en la rodilla. En la siringomielia, las articulaciones afectadas son las del hombro y el codo, en tanto que en la tabes dorsal sitios frecuentes de ataque son rodilla, cadera, tobillo y columna toracolumbar.

Cuadro clinicopatológico

Cuando una extremidad con sensación normal es lesionada, la articulación afectada con esguince o hemartrosis intensa es protegida de sufrir mayor traumatismo, por la aparición de dolor. En caso de no haber dolor ni sensación propioceptiva, la articulación sigue sien-

do activa y sufre lesiones repetitivas. El derrame sinovial y la hemartrosis se agravan y junto con las cargas anormales que se imponen a la articulación, producen distensión y debilitamiento extremos de la cápsula y los ligamentos de sostén. La hiperemia local ocasiona atrofia y resorción de hueso, y muy pronto aparecen destrucción de cartílago, erosión ósea y fracturas pequeñas. La respuesta reparativa ocasiona la formación de callo y cambios metaplásicos en los tejidos blandos traumatizados vecinos. Al repetirse la lesión, la articulación se desorganiza totalmente, hay subluxación y ocurren cambios de degeneración intensa.

Desde el punto de vista clínico, las articulaciones afectadas están laxas, tensas, hinchadas, no duelen, y muestran un arco de movimiento anormal excesivo. Casi siempre la triada local de hinchazón, inestabilidad y falta de dolor sugieren la existencia de la articulación de Charcot.

Signos radiográficos

La articulación neurotrófica mostrará grados variables de cambios destructivos e hipertróficos. Se advierte pérdida del cartílago articular, fragmentación y absorción del hueso subcondral y proliferación ósea de los bordes articulares. La hipertrofia ósea puede ser enorme, de configuración totalmente anómala, y tan grande que rodee a la articulación como una masa esponjosa. Los tejidos blandos periarticulares se engruesan y contienen calcificaciones dispersas. Las fracturas patológicas que abarcan la superficie articular son comunes como lo son los "ratones" irregulares dentro de la articulación (fragmentos sueltos de hueso) (figs. 4-39 y 4-40).

Tratamiento

Las articulaciones afectadas se protegen de la lesión repetitiva y de las cargas de la bipediación. Se coloca una ortesis de tobillo y pie (para abarcar a ambos), con apoyo rotuliano. La progresión de la enfermedad suele lentificarse por medio de tratamiento conservador. Las medidas quirúrgicas se orientan a la estabilización de la articulación, por artrodesis. A menudo están indicados la fijación interna y la sinovectomía para lograr la unión. Sin embargo, es difícil que se alcance la fusión en las articulaciones neuropáticas; las articulaciones vecinas presentan desgaste por las cargas anormales. En los pies pueden eliminarse las prominencias óseas para facilitar el uso de calzado.

Bibliografía

1. Abell, J. M., Jr., and Hayes, J. T.: Charcot knee due to congenital insensitivity to pain. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1287, 1964.
2. Blanford, A. T., Keane, S. P., McCarthy, A. J., and Abers, J. W.: Idiopathic Charcot joint of the elbow. Arthritis Rheum., *21*:723, 1978.
3. Boynton, E. L., Paley, D., Gross, A. E., Silverstein, E., and Goldberg, M. R.: False aneurysm in a Charcot hip. J. Bone Joint Surg., *68-A*:462, 1986.
4. Charcot, J. M.: Sur quelques arthropathies qui paraissent dépendre d'une lésion du cerveau ou de la moelle épinière. Arch. Physiol. Norm. Pathol., *1*:161, 1868.
5. Charcot, J. M., and Marie, P.: Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Rev. Méd. (Paris), *6*:97, 1886.
6. Chillag, K. J., and Stevens, D. B.: Idiopathic neurogenic arthropathy. A case report. J. Pediatr. Orthop., *5*:597, 1985.
7. Das, P. C., Banerji, A., Roy, A., and Basu, S.: Neurogenic arthropathies (Charcot joints). J. Indian Med. Assoc., *54*:368, 1970.
8. Degenhardt, D. P., and Goodwin, M. A.: Neuropathic joints in diabetes. J. Bone Joint Surg., *42-B*:769, 1960.
9. Delano, P. J.: The pathogenesis of Charcot joints. A.J.R., *56*:189, 1946.
10. Dimon, J. H., Funk, F. J., Jr., and Wells, R. E.: Congenital indifference to pain with associated orthopedic abnormalities. South. Med. J., *58*:524, 1965.
11. Drennan, J. C.: Hereditary and motor sensory neuropathies. *In* Lovell, W. W., and Winter, R. B. (eds.): Pediatric Orthopedics. 2nd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1986, pp. 329–331.
12. Dyck, P. J., and Lambert, E. H.: Lower motor and primary sensory neuron diseases with peroneal muscular atrophy. Part I. Neurologic, genetic, and electrophysiologic findings in hereditary polyneuropathies. Part II. Neurologic, genetic, and electrophysiologic findings in various neuronal degenerations. Arch. Neurol., *18*:603, 1968.
13. Dyck, P. J., and Stevens, J. C.: Charcot joints associated with normal cutaneous sensation. Trans. Am. Neurol. Assoc., *101*:240, 1976.
14. Dyck, P. J., Stevens, J. C., O'Brien, P. C., Oviatt, K. F., Lais, A. C., Coventry, M. B., and Beabout, J. W.: Neurogenic arthropathy and recurring fractures with subclinical inherited neuropathy. Neurology, *33*:357, 1983.
15. Eichenholtz, S. N.: Charcot Joints. Springfield, Ill., Thomas, 1966.
16. Eloesser, L.: On the nature of neuropathic affections of the joints. Ann. Surg., *66*:201, 1917.
17. Fath, M. A., Hassanein, M. R., and James, J. I.: Congenital absence of pain. A family study. J. Bone Joint Surg., *65-B*:186, 1983.
18. Feindel, W.: Note on the nerve endings in a subject with arthropathy and congenital absence of pain. J. Bone Joint Surg., *35-B*:402, 1953.
19. Fitzgerald, J. A. W.: Neuropathic arthropathy second-

ary to atypical congenital indifference to pain. Proc. R. Soc. Med., *61*:663, 1968.
20. Ford, F. R., and Wilkins, L.: Congenital universal insensitivity to pain. A clinical report of three children with discussion of the literature. Bull. Johns Hopkins Hosp., *62*:448, 1938.
21. Gherlinzoni, F., and Gherlinzoni, G.: Neurogenic joint disease secondary to congenital insensitivity to pain. Ital. J. Orthop. Traumatol., *8*:487, 1982.
22. Goodman, M. A., and Swartz, W.: Infection in a Charcot joint. Case report. J. Bone Joint Surg., *67-A*:642, 1985.
23. Gore, R. J.: Multiple Charcot joints. J. Am. Geriatr. Soc., *17*:525, 1969.
24. Greider, T. D.: Orthopedic aspects of congenital insensitivity to pain. Clin. Orthop., *172*:177, 1983.
25. Harding, A. E., and Thomas, P. K.: The clinical features of hereditary motor and sensory neuropathy types I and II. Brain, *103*:259, 1980.
26. Heiple, K. G., and Cammarn, M. R.: Diabetic neuropathy with spontaneous peritalar fracture-dislocation. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1176, 1966.
27. Helms, C. A., Chapman, G. S., and Wild, J. H.: Charcot-like joints in calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. Skeletal Radiol., *7*:55, 1981.
28. Horwitz, T.: Bone and cartilage debris in the synovial membrane. Its significance in the early diagnosis of neuroarthropathy. J. Bone Joint Surg., *30-A*:579, 1948.
29. Hovwen, H.: A case of neuropathic arthritis caused by indifference to pain. J. Bone Joint Surg., *43-B*:314, 1961.
30. Johnson, J. T. H.: Neuropathic fractures and joint injuries. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1, 1967.
31. Katz, I., Rabinowitz, J. G., and Dziadiw, R.: Early changes in Charcot's joints. A.J.R., *86*:965, 1961.
32. King, E. J. S.: On some aspects of the pathology of hypertrophic Charcot's joints. Br. J. Surg., *18*:113, 1930.
33. MacEwen, G. D., and Floyd, G. C.: Congenital insensitivity to pain and its orthopedic implications. Clin. Orthop., *68*:100, 1970.
34. Mazar, A., Herold, H. Z., and Vardy, P. A.: Congenital sensory neuropathy with anhidrosis. Orthopedic complications and management. Clin. Orthop., *118*:184, 1976.
35. Meyn, M., Jr., and Yablon, I. G.: Idiopathic arthropathy of the elbow. Clin. Orthop., *97*:90, 1973.
36. Mooney, V., and Mankin, A. J.: A case of congenital insensitivity to pain with neuropathic arthropathy. Arthritis Rheum., *9*:820, 1966.
37. Murray, R. O.: Congenital indifference to pain with special reference to skeletal changes. Br. J. Radiol., *30*:2, 1957.
38. Murray, T. J.: Congenital sensory neuropathy. Brain, *96*:387, 1973.
39. Newman, J. H.: Spontaneous dislocation in diabetic neuropathy. J. Bone Joint Surg., *61-B*:484, 1979.
40. Norman, A., Robbins, H., and Milgram, J. E.: The acute neuropathic arthropathy—a rapid, severely disorganizing form of arthritis. Radiology, *90*:1159, 1968.
41. Ogden, T. E., Robert, F., and Carmichael, E. A.: Some sensory syndromes in children: Indifference to pain and sensory neuropathy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *22*:267, 1959.
42. Petrie, J. G.: A case of progressive joint disorders caused by insensitivity to pain. J. Bone Joint Surg., *35-B*:399, 1953.
43. Riley, C. M., Day, R. L., Greely, D. McL., and Langford, W. S.: Central autonomic dysfunction with defective lacrimation. Pediatrics, *3*:468, 1949.
44. Robinson, S. C., and Sweeney, J. P.: Cauda equina lipoma presenting as acute neuropathic arthropathy of the knee. Clin. Orthop., *178*:210, 1983.
45. Rose, G. K.: Arthropathy of the ankle in congenital indifference to pain. J. Bone Joint Surg., *35-B*:408, 1953.
46. Rubinow, A., Spark, E. C., and Canoso, J. J.: Septic arthritis in a Charcot joint. Clin. Orthop., *147*:203, 1980.
47. Ryckewaert, A., and Naveau, B.: Osteoarticular diseases from J. M. Charcot to present time. Rev. Neurol. (Paris), *138*:997, 1982.
48. Shands, A. R., Jr.: Neuropathies of the bones and joints: Report of a case of an arthropathy of the ankle due to a peripheral nerve lesion. Arch. Surg., *20*:614, 1930.
49. Silverman, F. N., and Gilden, J. J.: Congenital insensitivity to pain: A neurologic syndrome with bizarre skeletal lesions. Radiology, *72*:176, 1959.
50. Steindler, A.: The tabetic arthropathies. J.A.M.A., *96*:250, 1931.
51. van der Houwen, H.: A case of neuropathic arthritis caused by indifference to pain. J. Bone Joint Surg., *43-B*:314, 1961.
52. Weinberg, E. D.: The treatment of Charcot joints. South. Med. J., *23*:527, 1930.
53. Yoslow, W., Becker, M. H., Bartels, J., and Thompson, W. A. L.: Orthopaedic defects in familial dysautonomia. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1541, 1971.

OSTEOCONDRITIS DISECANTE

Es un cuadro en el cual poco a poco se separa un segmento del cartílago articular con el hueso subcondral subyacente del tejido osteocartilaginoso vecino. La separación del fragmento puede ser parcial o completa. El segmento osteocondral puede permanecer in situ, despegarse parcialmente o desprenderse en forma total y alojarse en la articulación vecina como un "ratón". El término *disecante* proviene del término disecar, que significa separar en partes un vegetal o un animal para estudiar su estructura corporal. Es importante diferenciar el término disecante, de *desecar* que significa "secar".

Datos históricos

Ambrosio Paré extrajo "ratones" (fragmentos de hueso sueltos) de las articulaciones en 1558[175]. La enfermedad fue descrita originalmente en 1870 por Sir James Paget quien la llamó "necrosis quieta"[170]. En 1877, König le dio el nombre que lleva actualmente, porque pensó que la necrosis de parte de la superficie articular del hueso era causada por traumatismo y después aparecía una "inflamación disecante", que al final producía la separación del fragmento[117]. A principios del siglo XX se recomendaron varias modalida-

des de tratamiento: observación simple; limitación de la actividad física; evitar la bipediación por medio de protección con muletas; inmovilización y cirugía en la forma de orificios simples de barreno; transfixión con clavos, injertos de hueso y eliminación del fragmento osteocondral desprendido de manera parcial o completa.

La osteocondritis disecante se ha descrito como enfermedad del adulto joven. En 1953, Green y Banks destacaron que a veces aparece en niños[81]. Indicaron no sólo la importancia de diferenciar entre la forma infantil y la del adulto sino también que en el paciente de corta edad con fisis abiertas, el tratamiento debe ser conservador, porque el pronóstico en cuanto a curación es excelente.

El advenimiento de la cirugía artroscópica en el decenio de 1970 abrió nuevos horizontes en el tratamiento de la enfermedad. Permitió la visualización directa de la lesión, perforación con barreno en la base del fragmento osteocondral, estabilización de los segmentos parcialmente separados, por medio de alambres de Kirschner o injerto óseo, y la eliminación atraumática de los fragmentos sueltos, sin artrotomía abierta. Durante el decenio de 1980, la gammagrafía fue útil para vigilar a pacientes tratados conservadoramente, y escoger los casos que requerían tratamiento quirúrgico.

Causas

Se han propuesto hipótesis sobre la causa exacta de la osteocondritis disecante, pero ninguna teoría patogénica ha sido aceptada sin reservas. Entre los factores causales por considerar han estado herencia, predisposición constitucional, isquemia y traumatismo. Es probable que la causa del trastorno sea multifactorial.

***Herencia y predisposición constitucional*.** Hay muchos ejemplos de incidencia familiar en la literatura sobre el tema. Wagoner y Cohn describieron osteocondritis disecante de la rodilla en un niño cuyo padre, tío paterno y dos hermanos también la tenían[20]. En 1964, Stougaard señaló el caso de una familia en el que el trastorno afectó a 10 miembros de la segunda y tercera generaciones[207]. Neilson, en una investigación de la osteocondritis disecante del cóndilo humeral, advirtió que la incidencia era del 4.1% en 1000 varones por lo demás normales; sin embargo, la incidencia de los varones parientes de varones afectados fue del 14.6%[161]. Petrie publicó un estudio familiar en el cual se examinaron por medios clínicos y radiográficos 34 pacientes de osteocondritis disecante y 86 parientes de primer grado. Solamente un pariente tuvo la osteocondritis. No se ha demostrado relación con otras formas de osteocondritis, anormalidades endocrinas y enanismo. Petrie concluyó que la forma común de osteocondritis disecante no es familiar, y tal dato es contrario a los publicados en cuanto a que la osteocondritis puede asumir forma familiar[177].

No es rara la afectación de múltiples articulaciones en el mismo paciente, lo cual denota un factor constitucional en su etiología[220]. White señaló osteocondritis disecante múltiple junto con un cuadro de enanismo en tres pacientes, lo cual sugiere un desequilibrio endocrino subyacente como factor posible en la patogenia[222]. Si hay afectación de más de una articulación, hay que tener cuidado de no hacer un diagnóstico erróneo y descartar la displasia epifisaria múltiple. Otros cuadros que a veces se acompañan de osteocondritis disecante son la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y la tibia vara.

Isquemia. Se ha propuesto que la interrupción del aporte sanguíneo a una zona de hueso subcondral es la causa de osteocondritis disecante, y que el bloqueo de los vasos puede ser producido por émbolos de bacterias, grasa o cúmulos de eritrocitos[15]. Estas teorías de la isquemia embólica han sido refutadas por los informes de Rogers y Gladstone que indican que el riego sanguíneo del extremo inferior del fémur abunda en anastomosis en su porción esponjosa, y que las zonas subarticulares de la porción distal del fémur no reciben sangre de arterias terminales[188].

Traumatismo. La lesión interviene importantemente entre las causas de la osteocondritis disecante[16,65,198]. Al estudiar la reacción del cartílago articular al traumatismo mecánico, diversos investigadores han podido producir lesiones experimentalmente que son semejantes a los de la osteocondritis. Rehbein logró lo anterior por hipertensión repetitiva y forzada de la rodilla y al ejercer fuerza en los cóndilos femorales a través de

la rótula[182]. Langenskiöld propuso que las fracturas de cartílago en la niñez pueden ser la causa de osteocondritis disecante. Basó sus conclusiones en experimentos hechos en conejos de 4 a 7 días de edad. Separó un segmento de cartílago hialino de la superficie articular de la porción distal del fémur, pero lo dejó unido al hueso por una banda de tejido sinovial en la escotadura intercondílea. El fragmento cartilaginoso después fue devuelto a su cráter. Cuando se sacrificó a los conejos 1 a 4 meses después de la operación, se advirtió en muchos de los fragmentos de cartílago[121] un núcleo óseo semejante al fragmento osteocondral de la osteocondritis disecante. Tallqvist repitió los experimentos y confirmó los datos de Langenskiöld[211].

Las fracturas condrales y subcondrales son resultado de tres mecanismos de lesión: 1) *compacción,* en la cual se ejerce una fuerza directa en sentido perpendicular a la superficie articular), 2) *cizallamiento* (que es la aplicación de una fuerza tangencial a la superficie articular, y 3) *avulsión* en la cual el cartílago fracturado se separa con un "cascarón" de hueso[165].

Kennedy y colaboradores en un estudio de la patogenia de las fracturas osteocondrales de los cóndilos femorales definieron dos grupos clínicos: en primer lugar, *exógenos*, causados por traumatismo directo, y en segundo lugar, *endógenos,* causados por fuerzas de compresión y rotatorias. En experimentos hechos en rodillas de cadáver produjeron fracturas osteocondrales por los mecanismos mencionados de lesión[11].

Rosenberg estudió las fracturas osteocondrales que abarcan el cóndilo femoral externo no causadas por traumatismo externo directo. Demostró correlación radiográfica entre la falta de unión de una fractura osteocondral y la osteocondritis disecante; desde los puntos de vista radiográficos e histológico las dos fueron idénticas[190].

En el 40% de los sujetos con osteocondritis disecante cabe obtener el antecedente de lesión: según Aichroth, en 46 de 100 pacientes; según Green, en 23 de 40 pacientes; según Linnen, en 50 de 95 enfermos; según Londholm, en 47 de 108 individuos, y según Zeman y Nielsen, en 7 de 9 pacientes [1, 80, 128, 135, 192a, 232]. Irani y colaboradores señalaron osteocondritis disecante en el cóndilo femoral externo en un joven de 15 años, en que hubo desgarro discoide de un menisco lateral, lo cual constituye una prueba de una posible patogenia común de ambos cuadros[107].

Buchner y Rieger, a pesar de todo, en sus experimentos en cadáveres, advirtieron que se necesitaba una fuerza de 614 kg para fracturar una zona del cóndilo femoral por presión de la rotura contra él y que se necesitaba una fuerza de 184 kg para desprender un fragmento de hueso en la inserción del ligamento cruzado[33]. En niños y adolescentes es muy poco probable que surjan fuerzas de tal intensidad.

Fairbank pensaba que la lesión de la espina tibial relativamente larga es la causa de la osteocondritis disecante en su sitio común en el cóndilo interno del fémur. Su teoría fue que durante la rotación interna de la pierna, la espina tibial comprime el cóndilo mencionado y causa una fractura por el hueso subcondral, sin discontinuidad del cartílago articular suprayacente. La falta de unión de la fractura es consecuencia del uso persistente y normal de la rodilla y al final el fragmento con el cartílago articular se separa del resto del hueso[65]. La teoría de la espina tibial ha recibido apoyo de los signos radiográficos de aplanamiento del cóndilo femoral, en especial el externo, y así podría la espina tibial normal comprimir el cóndilo interno.

Smillie sostiene que la posibilidad de contacto entre la espina tibial y el cóndilo femoral aumenta con algunos factores adicionales como serían genu recurvatum, inestabilidad de la rodilla (como resultado de lesiones de menisco, rotura del ligamento cruzado anterior o subluxación recurrente de la rótula) y disminución del espacio articular por extirpación del menisco o por osteoartritis[198,199].

La teoría anterior se ha topado con diversas objeciones, porque no explica la presencia de lesiones en otras articulaciones o en otras zonas de la rodilla y desde el punto de vista anatómico es difícil visualizar y concebir la compresión repetitiva de la espina tibial en la escotadura intercondílea, durante la locomoción. Green sugirió que la espina tibial pudiera *no* ser un factor que intervenga en el origen de la osteocondritis disecante, y demostró varios casos de desprendimiento incompleto del fragmento con cartílago articular intacto en el lado del fragmento junto a la espina tibial[80].

Carroll y Mubarak, en 75 casos de osteocondritis disecante juvenil, no demostraron

relación alguna con traumatismos, luxación rotuliana o espina tibial alta[43].

La relación directa entre la lesión y la aparición de la osteocondritis disecante no ha sido reforzada por señalamientos de fracturas osteocondrales que no se unieron y que culminaron en lesiones radiográficas e histológicamente idénticas a la osteocondritis disecante. Las lesiones anteriores se han descrito en la rótula, en el cóndilo femoral externo y en el astrágalo[147,190,198,199,219].

Linden y Telhag practicaron estudios histológicos y autorradiográficos del cartílago y el hueso en la osteocondritis disecante en 14 adultos. Demostraron una "separación" que estaba a una distancia variable desde la superficie del cartílago, y que también podía identificarse en las radiografías. En ambos lados, la cisura o separación tendió a llenarse con cartílago fibroso, signo de proceso reparativo, pero tal fenómeno fue bloqueado por el poco aporte sanguíneo al fragmento[131]. La captación limitada de tetraciclina y estroncio-85, demostrada por Linden y Nilsson en 1976, denota riego sanguíneo inadecuado[129]. El cartílago articular de la lesión fue normal en todos los aspectos y no se identificaron condrocitos marcados con timidina, es decir, no hubo síntesis de ADN, y como consecuencia no hubo división celular. El espesor del cartílago fue normal en todas las preparaciones[131].

Las fracturas osteocondrales inestables no muestran unión[2]. La imagen histológica de estos fragmentos "sueltos" es muy semejante a la de la osteocondritis disecante, es decir, cartílago articular hialino viable sobre hueso necrótico acelular. Linden y Telhag propusieron que la osteocondritis disecante en adultos represente una forma de fractura subcondral con cartílago articular intacto. Con el retraso o la limitación del proceso curativo, la movilidad del fragmento produce fisuras en el cartílago[131].

Smilie diferenció dos variedades de osteocondritis disecante, una juvenil y otra del adulto. En la primera, que aparece en niños y en adolescentes, hay una alteración básica del desarrollo epifisario, con pequeños islotes accesorios de hueso separados del núcleo óseo principal de las epífisis. El traumatismo mínimo puede causar necrosis avascular de tales islotes, porque su circulación es inadecuada. Smillie piensa que la forma del adulto se debe más bien a traumatismos[198].

Cuadro patológico

Los cambios patológicos primarios ocurren en el hueso en la forma de necrosis avascular de un segmento del tejido; los cambios del cartílago suprayacente son secundarios. En los comienzos, el cartílago articular hialino que cubre la zona desprendida parece tener aspecto normal, pero con la pérdida del apoyo óseo subcondral experimenta cambios degenerativos (reblandecimiento, deshilachamiento y aparición de fisuras) y pierde su brillo. El traumatismo local puede producir separación de los fragmentos óseos subcondrales.

La curación del hueso avascular se hace por revascularización y reparación por "sustitución progresiva". Si no hay curación, la interzona entre el fragmento osteocartilaginoso y el cartílago vecino se llena de tejido fibroso denso. Puede haber zonas de tejido fibrocartilaginoso avascular. Los datos anteriores denotan retraso de la unión o falta de ella, en una fractura.

El cuadro patológico sugiere necrosis isquémica y traumatismo como factores que intervienen en la patogenia de la osteocondritis disecante. La edad de los pacientes varió de 13 a 29 años; los fragmentos osteocondrales no se separaron en ninguno de los casos. El hueso subcondral afectado y el esponjoso subyacente fueron viables, lo cual demostró reparación activa. El lecho del cráter consistió en fibrocartílago en proceso de osificación encondral[45].

La fuente del tejido (fibroso, fibrocartilaginoso y óseo) que llena el defecto es el hueso subcondral[50].

Predilección por sexo y edad

La osteocondritis disecante es más común en el varón, y la proporción entre varones y mujeres es de 3:1. Afecta a dos grupos de edad: adultos jóvenes y niños de 12 años o menores, y el pronóstico y el tratamiento en los dos grupos son diferentes.

Sitio de ataque

La articulación de la rodilla es el sitio más común de ataque, aunque también puede haber afectación de otras articulaciones como la del codo, el tobillo, la cadera, el hombro

(cabeza humeral o fosa glenoidea) y la rótula. Towbin y colaboradores publicaron el caso de afectación del platillo tibial externo en un niño de 12 años[214]. De manera característica, existe un sitio particular en la superficie articular de cada articulación que es afectada, y los ejemplos serían la superficie externa del cóndilo femoral interno en la rodilla; el cóndilo en el codo, la superficie superior del astrágalo en el tobillo, y el área superior de la epífisis capital femoral en la cadera.

Cuadro clínico

Los síntomas iniciales comunes incluyen dolor intermitente en la articulación con la actividad física agotadora, rigidez, hinchazón, chasquidos y a veces "trabazón". En las articulaciones del miembro pélvico es frecuente la marcha antálgica. A veces, el trastorno es asintomático hasta que el fragmento disecado se desprende totalmente, cae dentro de la articulación, y causa "trabazón". Si la rodilla está afectada, un síntoma frecuente es lo que el paciente señala como que "parece que se le aflojó".

Los signos físicos dependen de la articulación afectada, la duración de la enfermedad, y si se desprendió o no el fragmento. En la exploración, un signo importante es el dolor localizado a la palpación sobre el área lesionada; por lo común, se observa en la cara externa del cóndilo femoral interno y se la identifica mejor al hacer presión profunda sobre la lesión con la rodilla en flexión aguda. Si el cóndilo mencionado es el asiento de la lesión, el niño caminará con el antepié dirigido hacia afuera (extravasación); la rotación lateral de la tibia evita que la espina tibial comprima la superficie lateral de dicho cóndilo femoral.

Wilson describió un signo que probablemente es diagnóstico de osteocondritis disecante con su nombre. Con el niño en decúbito dorsal se flexiona la rodilla afectada hasta que asuma un ángulo recto; la pierna se rota totalmente hacia adentro y, después, la rodilla poco a poco se lleva a la extensión. Al haber 30° de flexión, el paciente se quejará de dolor en la cara anterior del cóndilo femoral interno, dolor que cede con la rotación de la pierna hacia afuera[225].

La atrofia de los músculos que intervienen en los movimientos de la rodilla es frecuente; puede haber engrosamiento de la membrana sinovial, hidrartrosis y limitación del movimiento articular. En raras ocasiones en la articulación se palpa un fragmento suelto de cartílago o hueso ("ratón").

En la rodilla, la molestia corriente es el dolor con la bipediación, que por lo común es intermitente y agravado por la actividad física extenuante como la carrera y algunos deportes. Es frecuente la marcha antálgica. Puede haber apisodios de "trabazón" en la articulación del tobillo o una sensación de pérdida del apoyo sobre la planta. En ocasiones, el cuadro es asintomático.

Los signos físicos dependen de la etapa de la enfermedad y si se desprendió o no el fragmento. El dato importante es el dolor localizado a la palpación sobre el área lesional, detectado por la flexión plantar intensa de la articulación del tobillo y al palpar las esquinas interna y externa en la cúpula del astrágalo. El niño puede ejercer presión sobre la cúpula mencionada al rotar la pierna hacia adentro y afuera, mientras el pie permanece en el suelo en flexión plantar e inversión, y después en dorsiflexión y eversión. Cuando el fragmento está desplazado en la articulación, habrá derrame y engrosamiento sinovial del tobillo, chasquidos y limitación del arco de movimiento. Es común que se atrofien los músculos de la pantorrilla.

Signos imagenológicos

Radiografías. El cuadro radiográfico permite sospechar el diagnóstico. Es posible observar un fragmento perfectamente circunscrito de hueso subcondral, desde el cóndilo femoral o el hueso afectado, delineado por un borde radiolúcido "aplanado" o semilunar (fig. 4-41). El hueso afectado puede aparecer más denso que el hueso que lo rodea y del que proviene. Conforme se separa el fragmento, se deforma la continuidad del hueso subcondral y en el sitio de la separación surge un "cráter" o depresión. El fragmento desprendido dentro de la articulación que recibe nutrición del líquido sinovial seguirá creciendo. La radioopacidad del fragmento osteocondrítico se debe al hueso subcondral con cartílago articular, a la calcificación secundaria en el cartílago articular en degeneración, la formación de hueso nuevo después de revascularización, y a la calcificación en

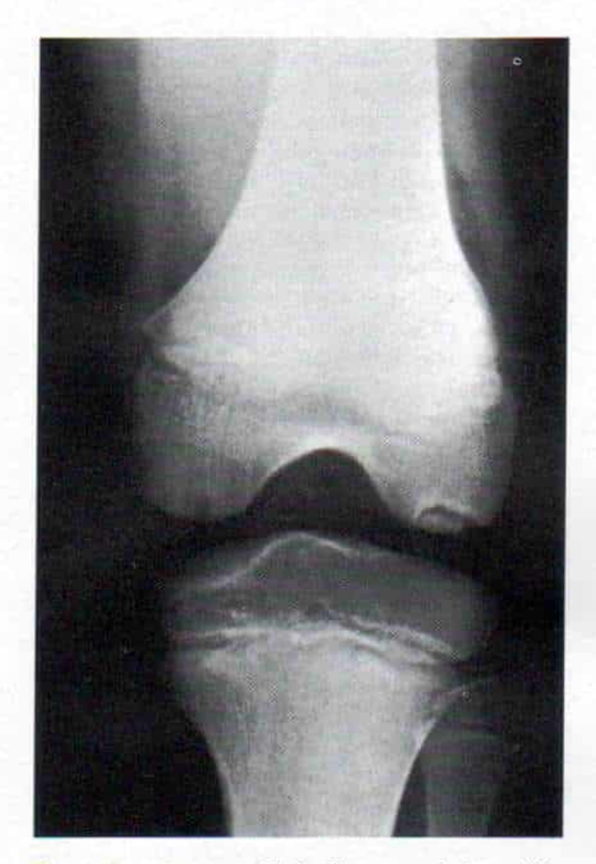


Fig. 4-41. Osteocondritis disecante de la rodilla.

Imagen radiográfica típica. El fragmento de hueso subcondral está señalado por una línea radiolúcida "combada".

*Tabla 4-10. Clasificación radiográfica de la osteocondritis disecante que afecta los cóndilos femorales**

Localización topográfica
Cóndilo femoral interno
Central
Centrolateral
Inferocentral
Cóndilo femoral externo
Inferocentral
Posterior
Tamaño en milímetros
Afectación en la zona con apoyo ponderal
Apoyo ponderal
Fuera de la zona de apoyo ponderal

* Con autorización de Guhl, J.: Osteochondritis dissecans. *In* Shahriaree, H. (ed.): O'Connor's Texbook of Artrhoscopic Surgery. Philadelphia, J. B. Lippincott Co., 1984, p. 211.

nuevas capas superficiales de cartílago y hueso[150].

Se necesitan a veces proyecciones especiales para visualizar la lesión. Por ejemplo, en la rodilla, el sitio común de osteocondritis disecante es la cara posteroexterna del cóndilo interno del fémur. En la radiografía anteroposterior corriente no se advertirá tal anomalía, de manera que hay que hacer una proyección posteroanterior "en túnel", al llevar la porción posterior de los cóndilos femorales y la escotadura intercondílea, a una posición de reposo. Se toma una vista lateral verdadera de la rodilla, y es de suma importancia que la espina tibial no se superponga a la imagen de la lesión osteocondrítica. Con la proyección lateral se busca saber el sitio topográfico de la lesión, es decir, si está en una zona de apoyo ponderal o en otra. La zona de apoyo ponderal del cóndilo femoral *interno* en la proyección lateral se demarca,

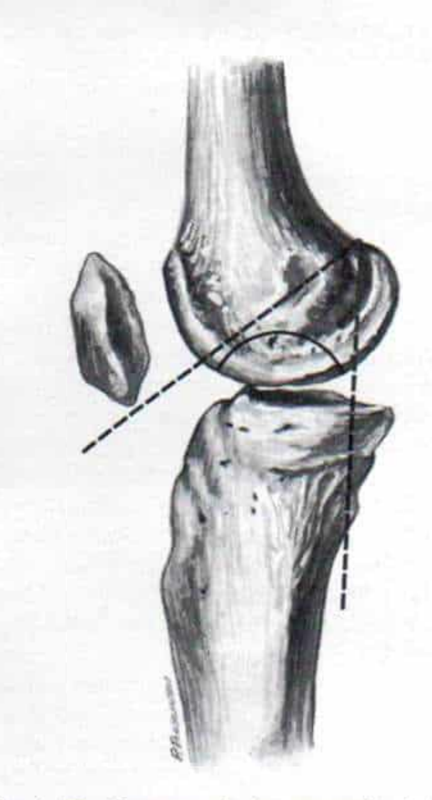


Fig. 4-42. Esquema de la proyección lateral verdadera de la rodilla; método de localización topográfica de la osteocondritis disecante del cóndilo femoral interno.

La zona de bipediación en el cóndilo femoral interno está dentro de los límites de dos líneas que se intersecan: una proyectada desde la porción posterior de la diáfisis femoral, y otra que pasa por el surco intercondíleo.

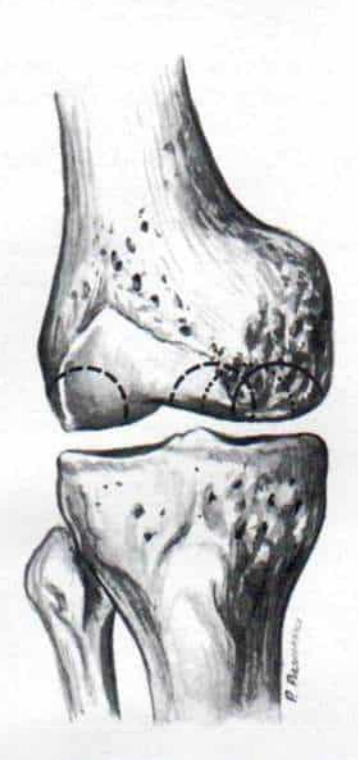


Fig. 4-43. Esquema que ilustra los posibles sitios topográficos de la osteocondritis disecante en los cóndilos femorales.

es decir, se precisa por medio de dos líneas que se intersecan, una proyectada desde la diáfisis femoral en su porción posterior, y la otra que seguirá el trayecto de la escotadura intercondílea (fig. 4-42).

El ortopedista, al descubrir la osteocondritis disecante del cóndilo femoral, debe señalar su localización topográfica, indicar su tamaño en milímetros y señalar si está en un área que soporta peso o en otra que no lo soporta (fig. 4-43) (tabla 4-10).

La irregularidad de la osificación de las epífisis femorales distales es normal, y no debe ser considerada erróneamente como osteocondritis disecante. Entre los 2 y 6 años de edad, las epífisis tienen un contorno irregular. Los focos pequeños y separados de osificación pueden aparecer más allá del margen del principal núcleo osificante y remedar fragmentos sueltos[37,183,204]. Desde el punto de vista radiográfico, Caffey ha dividido en tres grupos la osificación irregular de los cóndilos femorales. El grupo I muestra grados variables de "rugosidad" de los márgenes y a veces focos pequeños y separados de calcificación; el grupo II posee irregularidades marginales mayores con indentaciones específicas, y el grupo III tiene irregularidades de los márgenes con un islote independiente de hueso en el cráter marginal, semejante al de la osteocondritis disecante en niños de mayor edad[37].

En el tobillo se necesita a veces proyecciones especiales y es esencial en esta zona las proyecciones oblicua-lateral. En algunos casos se obtienen más datos por medio de tomografía lineal lateral y anteroposterior.

Tomografía computadorizada. Es de enorme utilidad en el diagnóstico y valoración de la osteocondritis disecante (fig. 4-44). Permite el diagnóstico definitivo cuando los datos de las radiografías simples y la tomografía lineal no son concluyentes, y también señala el sitio exacto y la extensión verdadera de la lesión y a veces revela si el fragmento se desprendió del todo o en parte, y así auxilia en la planeación del tratamiento quirúrgico fraccional.

Artrografía. No está indicada en la rodilla el empleo sistemático de la artrografía. En la cadera y el tobillo, es útil para precisar el estado del fragmento, es decir, el medio radioopaco pasará de la zona cartilaginosa intraarticular por detrás de un fragmento óseo suelto.

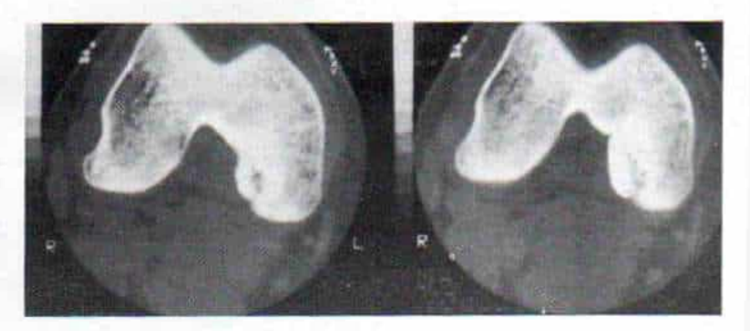


Fig. 4-44. Osteocondritis disecante.

La tomografía computadorizada de la rodilla muestra osteocondritis disecante del cóndilo femoral interno. Se advierte la demarcación nítida de la lesión; el fragmento está parcialmente desprendido.

Gammagrafía ósea con ^{99m}***Tc.*** Señala la mayor actividad localizada en el sitio de la lesión. Es de suma importancia usar un colimador de enfoque circular pequeño, para rastrear la zona afectada. En la rodilla se hacen proyecciones anterior, posterior, lateral y medial. La imagen puede ser intensificada por medio de una computadora.

Cahil y Berg estudiaron la osteocondritis disecante de los cóndilos femorales en 18 pacientes y en 7 de ellos había afectación bilateral. La edad promedio de los pacientes fue de 12.9 años. Los gammagramas se repitieron a intervalos de 6 semanas hasta que curó la lesión. Con arreglo al nivel de actividad centelleográfica (en 95 gammagramas), propusieron la siguiente clasificación gammagráfica de la osteocondritis disecante (fig. 4-45)[38].

En la *etapa 0*, los datos gammagráficos y radiográficos corresponden a los de la rodilla *normal*.

En la *etapa I*, se advierten signos normales, pero en la radiografía se muestra un defecto osteocondrítico característico.

En la *etapa II*, el gammagrama indica mayor captación focal del núclido en el sitio del defecto osteocondrítico.

En la *etapa III*, la gammagrafía indica mayor captación local en el sitio de la osteocondritis disecante, y además, mayor actividad en el cóndilo femoral inmediatamente junto

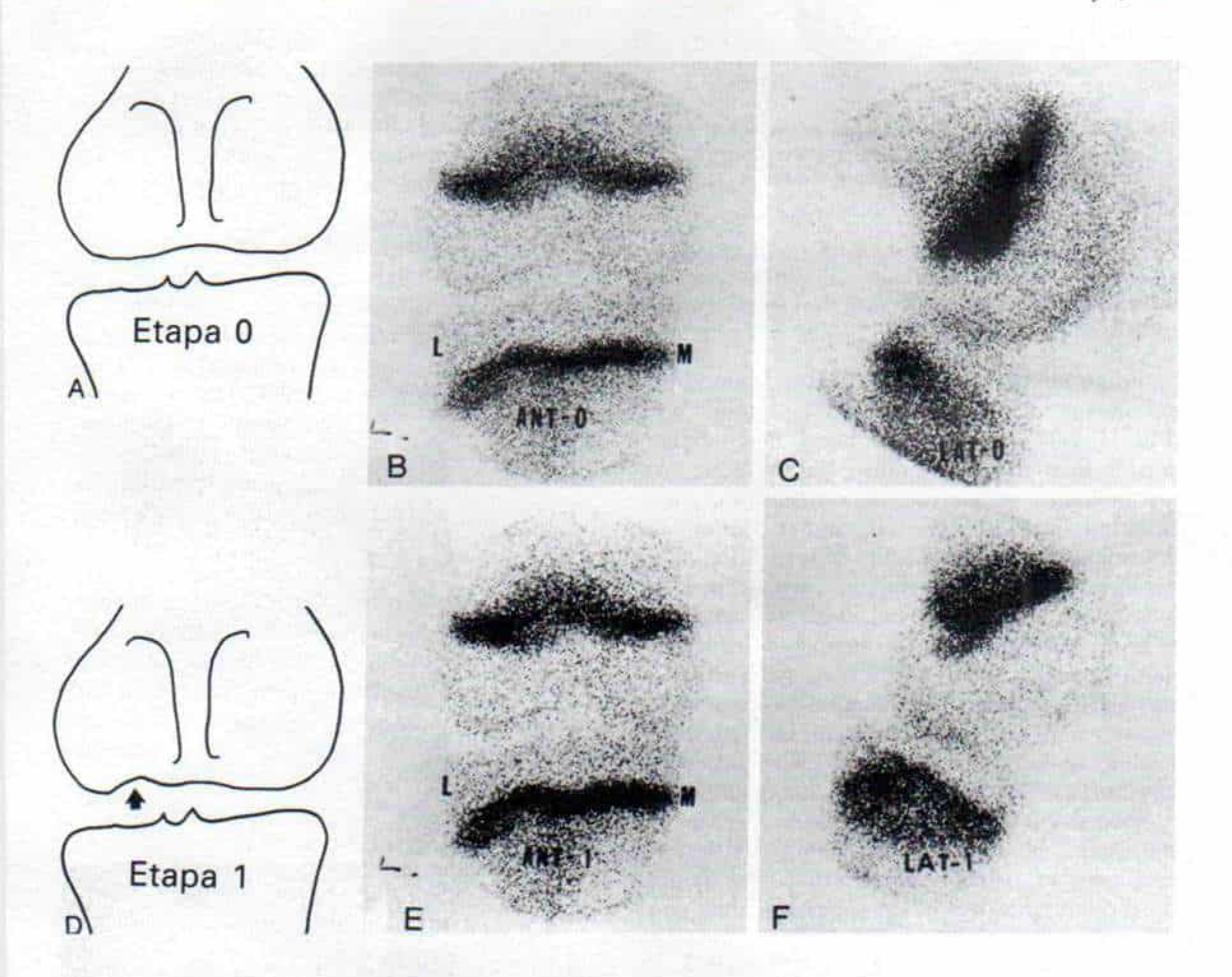


Fig. 4-45. Clasificación gammagráfica de la osteocondritis disecante.

A a **C**, etapa O. Esquema de los signos gammagráficos y la gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc (proyecciones anteroposterior y lateral) de una rodilla normal. **D** a **F**, etapa I. El esquema y los signos gammagráficos de la osteocondritis disecante son normales, pero en la radiografía se advierte el defecto característico. Clave: L = extenso; M = interno. Ant-O = anterior, en etapa O; LAT-O = lateral o externa, en etapa cero. Ant-1 = anterior, en etapa 1; lat-1 = externo lateral, en etapa 1.

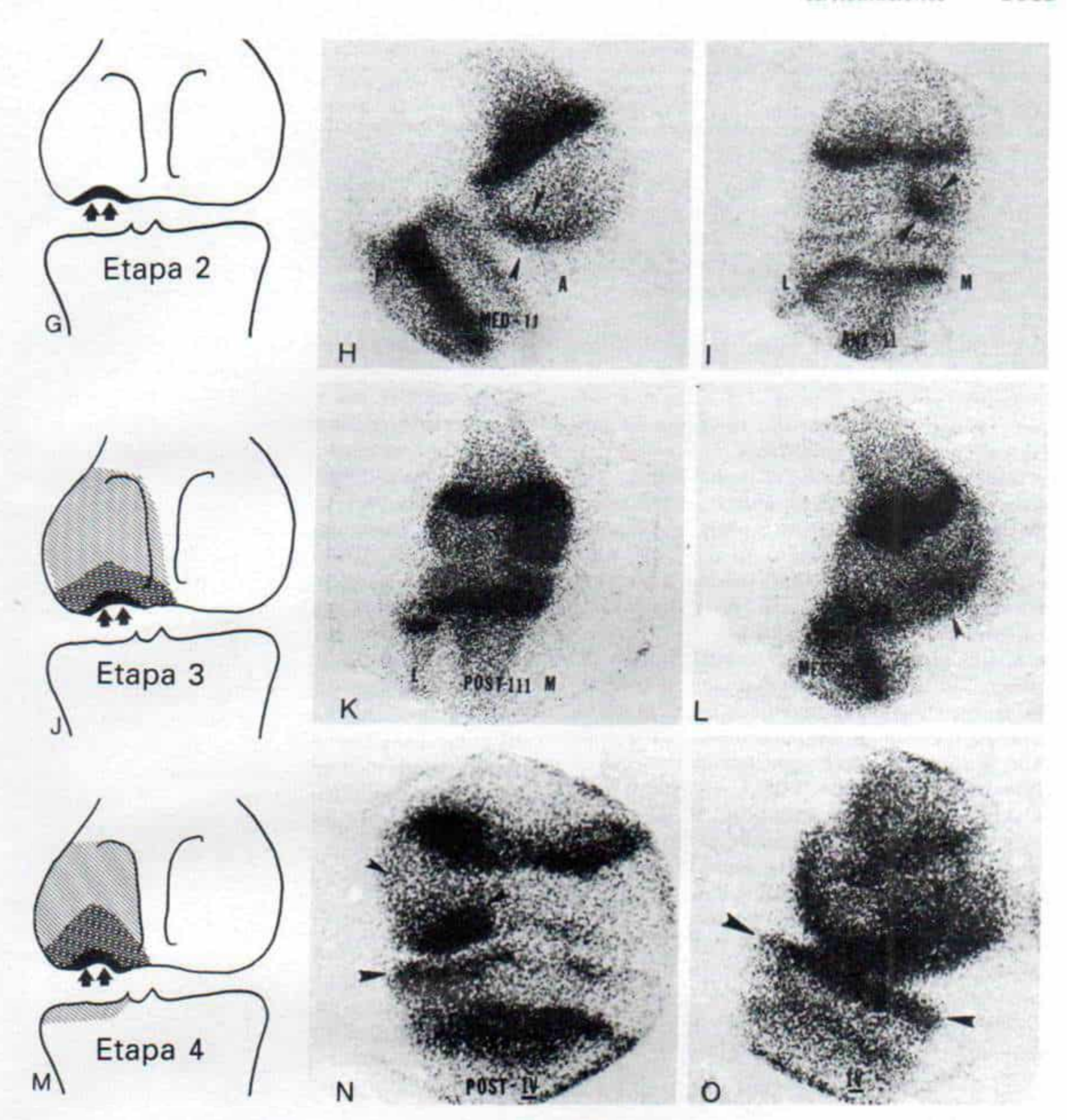


Fig. 4-45 (continuación). Clasificación gammagráfica de la osteocondritis disecante.

G a **I**, etapa 2. Se advierte la mayor captación focalizada en el sitio del defecto osteocondrítico. **J** a **L**, etapa 3. Es notable la mayor captación local en el sitio de la osteocondritis disecante, y además una mayor actividad en el cóndilo femoral inmediatamente junto a la lesión. **M** a **O**, etapa 4. Igual que en la etapa 3, y además, una mayor actividad de platillo tibial yuxtaarticular. (Con autorización de Cahill. D. K. y Berg, B. C.: ^{99m}Tc phosphate compound joint scintigraphy in the management of juvenile osteochondritis dissecans of the femoral condyles. *Am. J. Sports Med., 11*:329, 1983.)

Clave: MED-II = interno, en etapa 2; ANT-II = anterior, en etapa 2. POST-III = posterior, en etapa 3. MES-III = interno, en etapa 3.

a la lesión. La radiografía muestra la típica lesión de osteocondritis disecante.

En la *etapa IV*, se advierte la misma actividad gammagráfica que la etapa III en el cóndilo femoral, y además, una mayor actividad en el platillo tibial yuxtaarticular. La radiografía indica los datos típicos de la osteocondritis disecante.

Desde el punto de vista clínico, las etapas O y I son asintomáticas; la etapa II puede acompañarse de dolor, o no; las etapas III y IV son sintomáticas e incluyen dolor espontáneo y localizado a la palpación en el sitio de la lesión[38]. En la tabla 4-11 se resume el perfil de actividad gammagráfica y su correlación con los signos radiográficos y clínicos.

Al cicatrizar la osteocondritis disecante disminuye poco a poco el incremento en la captación del núclido.

Tachdjian no recomienda el empleo sistemático de la gammagrafía de huesos para detectar osteocondritis disecante. Se practica cuando es incierto el diagnóstico y es importante descartar anomalías de osificación de los cóndilos femorales. En este último caso, la imagen gammagráfica será normal. La segunda indicación es el caso en que con el tratamiento conservador no se obtienen buenos resultados, y el cirujano debe decidir si se necesita una operación para mejorar o acelerar el proceso de curación.

Por resonancia magnética nuclear se demuestra la lesión con gran claridad, y es de enorme utilidad para delinear la superficie del cartílago. Tachdjian recomienda su uso en la osteocondritis disecante de la cadera, y en casos problemáticos si se necesita una decisión respecto al tratamiento quirúrgico.

Osteocondritis disecante del astrágalo

En 1959, Berndt y Harty revisaron la literatura relacionada con esta lesión poco común e identificaron dos casos de fragmentos sueltos dentro de la articulación del tobillo; 30 casos de fracturas por "descascaramiento" y 151 casos de osteocondritis disecante (8 con ataque bilateral) en un total de 191 lesiones[22]. De las publicaciones que analizaron, solamente 3 señalaron más de 4 casos, y fueron las de Ray y Coughlin, es decir, 13 casos; DiGinger, 19 casos, y Roden y colaboradores, 55 casos[55,181,187]. Desde esa fecha, Bourrel y colaboradores publicaron 9 casos en 1972; Kerr, 9 casos en 1973, y Scharling, 19 casos en 1978[29,112,192]. El ataque de la osteocondritis es dos veces mayor en varones que en mujeres.

El sitio de la lesión se localiza en el ángulo superointerno o superoexterno de la cúpula del astrágalo y a veces aparece en los dos ángulos en el mismo hueso. No se observa en el tercio medio de la troclea astragalina. En 19 casos publicados por Scharling, las lesiones fueron internas en 13 de ellos, externas en 5, y de ambos tipos en 1 caso[192].

En la literatura se hace una distinción neta entre las lesiones externas e internas. Suele aceptarse que la osteocondritis disecante del ángulo externo del astrágalo tienen origen traumático, en tanto que la lesión no constituya un factor causal en las situadas en la cara interna. Eskesen propuso que la osteondritis disecante situada en el ángulo externo de la cúpula del astrágalo es una fractura transcondral[64]. Rasmussen publicó el extracto de un caso de osteocondritis disecante después de una lesión[180]. Roden y colaboradores, Berndt y Harty y O'Donoghue apoyan la teoría de la génesis traumática de las lesiones del ángulo externo del astrágalo[22,165,187]. No se ha precisado la intervención de la lesión como agente causal en las lesiones internas; Myhre piensa que el traumatismo no constituye un factor causal[159].

En la serie de Scharling, en 5 de los 6 casos en que hubo cambios en el ángulo superoex-

Tabla 4-11. *Perfil de actividad gammagráfica con ^{99m}Tc en la osteocondritis disecante de los cóndilos femorales y su correlación con los signos radiográficos y clínicos**

Etapa	Mayor captación en el cóndilo femoral	Mayor captación en la tibia (yuxtaarticular)	Defecto radiográfico	Dolor espontáneo clínico: dolor local a la palpación
O	–	–	–	–
I	–	–	+	–
II	+	–	+	±
III	+	–	+	+
IV	+	+	+	+

* Con autorización de Cahill, B. R., and Berg, B. C.: ^{99m}-Technetium phosphate compound joint scintigraphy in the management of juvenile osteochondritis disecans of the femoral condyles. Am. J. Sports. Med, *11*:329, 1983.

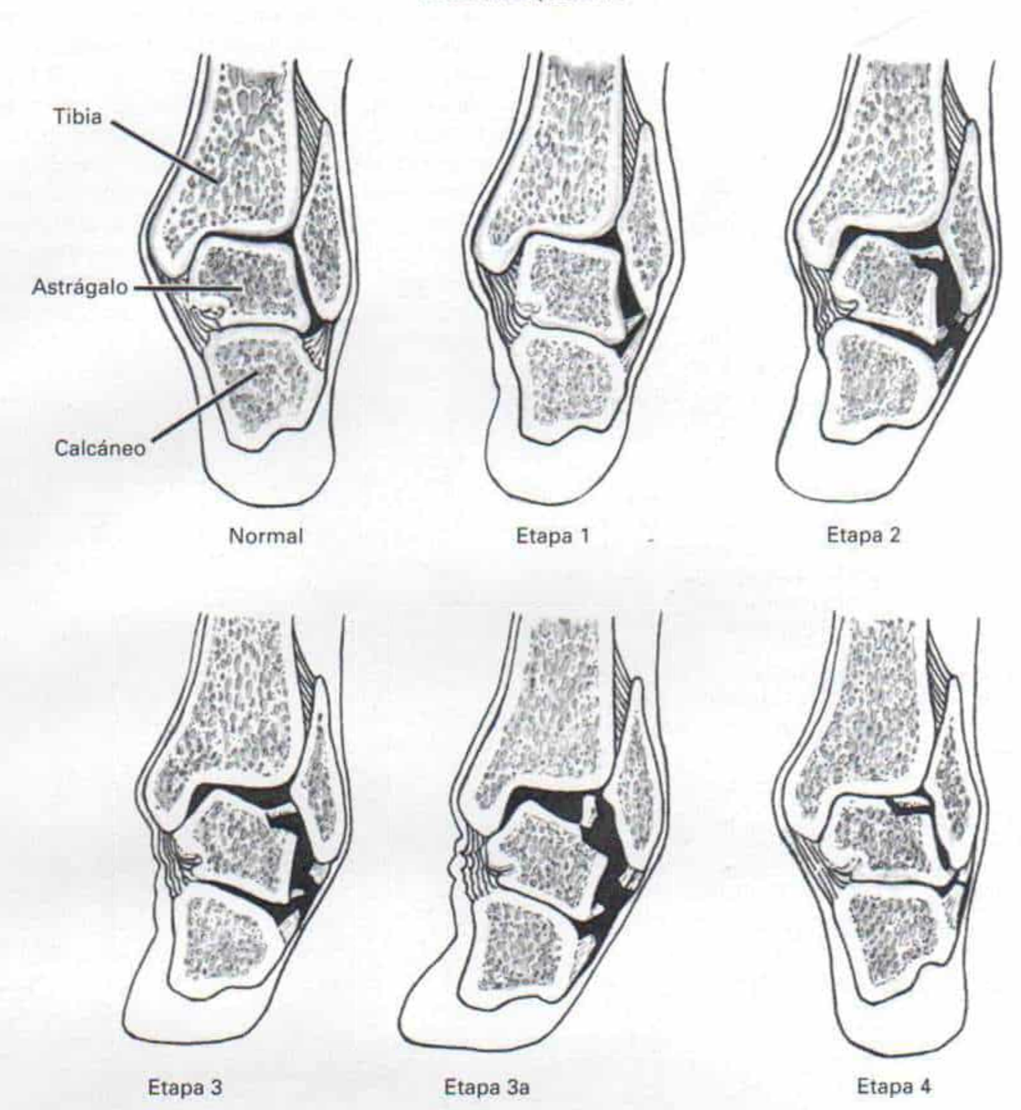


Fig. 4-46. Esquema de los mecanismos de fractura del borde externo de la cúpula del astrágalo (véase el texto).

(Con autorización de Berndt, A. L. y Harty, M.: Transchondral fractures [osteochondritis dissecans] of the talus. *J. Bone Joint Surg., 41-A*:988, 1959.)

terno del astrágalo, los síntomas habían aparecido después de traumatismo; el sexto paciente tuvo el antecedente de una lesión intensa 7 años y medio antes, pero los síntomas surgieron 5 años después. De las lesiones de localización interna (medial) sólo 5 de 15 incluyeron el antecedente de traumatismo[192].

Berndt y Harty estudiaron el mecanismo de las fracturas transcondrales de la cúpula del astrágalo. En las lesiones laterales, al quedar el pie en inversión, el borde externo de la cúpula queda comprimido contra el peroné (fig. 4-46). En el comienzo, *etapa I*, el ligamento colateral peroneo está intacto. En la *etapa II*, el incremento de la inversión del pie rompe el ligamento lateral y produce avulsión de un fragmento de hueso transcondral. En las *etapas III* y *IV*, el fragmento queda totalmente desprendido y puede quedar en su sitio, o ser desplazado por la inversión.

La fractura transcondral del borde interno

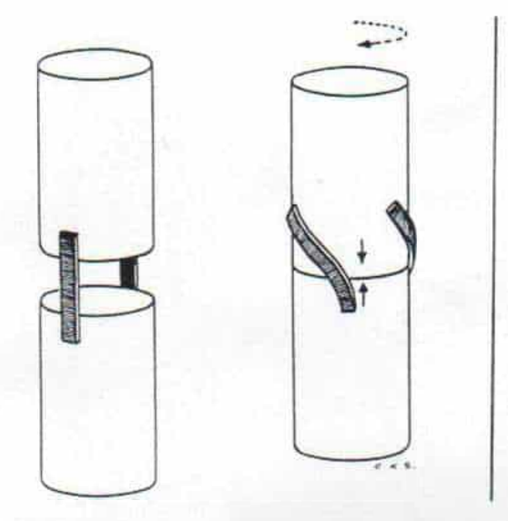


Fig. 4-47. Esquema que señala el mecanismo de fractura transcondral del borde interno de la cúpula del astrágalo. Con el pie en flexión plantar e inversión, la rotación lateral de la tibia ejerce compresión en el borde superointerno de la cúpula del astrágalo.

(Con autorización de Berndt, A. L. y Harty, M.: Transchondral fractures (osteochondritis dissecans) of the talus. *J. Bone Joint Surg., 41-A*:988, 1959.)

de la cúpula astragalina se observa cuando el sujeto, con el pie en flexión e inversión plantar, hace que la rotación externa de la tibia comprima una zona pequeña del borde superointerno de la cúpula mencionada (fig. 4-47). En la *etapa I* permanece intacto el ligamento colateral; el incremento de la fuerza desplaza el labio posteroinferior de la tibia para que quede en sentido medial, sobre el borde del astrágalo, girado en sentido superior, y de este modo, se desprende un fragmento osteocondral. En la *etapa II*, el fragmento se desprende parcialmente; en la *etapa III*, está totalmente desprendido, y en la *etapa IV* está desplazado dentro de la articulación (fig. 4-48)[22].

Se muestran los signos radiográficos de la osteocondritis disecante de la cúpula del astrágalo; los de la esquina externa, en la figura 4-49, y los de la esquina interna, en la figura 4-50.

Tratamiento

Con el tratamiento se busca mejorar el riego sanguíneo del fragmento, estimular la curación de la lesión y facilitarla y evitar que se desprenda el fragmento.

El tipo de tratamiento depende de la edad del paciente y el estado anatómico de la lesión osteocondrítica, es decir, si está intacta, comienza a separarse o se ha desprendido de manera parcial, y si el cráter y el fragmento osteocondrítico desprendido son "aprovechables" o no aprovechables (salvables); entre los factores adicionales que intervienen en la decisión están el tamaño y la localización topográfica de la lesión y la articulación afectada.

TRATAMIENTO NO QUIRURGICO

El tratamiento en niños menores de 12 años de edad no es operatorio y no se practica artroscopia, salvo que se haya desprendido el fragmento. Es de suma importancia diferenciar los centros anómalos de osificación, de la osteocondritis disecante; si hay duda, se hace gammagrafía de hueso con ^{99m}Tc. La verdadera osteocondritis disecante sin desprendimiento del fragmento en los niños por lo común cura sin intervención quirúrgica, a condición de que se proteja a la articulación de las cargas de la bipediación[81]. Si la lesión está en una zona en que no hay apoyo de pesos o que abarca solamente parte de la zona de apoyo ponderal de la articulación, se observa al paciente durante un lapso particular, y cada 6 a 8 semanas se hacen radiografías para precisar su curso natural. En tales casos no se necesita el uso de muletas para proteger la marcha, salvo que la lesión comience a separarse y persistan los síntomas.

El tipo de dispositivo utilizado para disminuir o anular las fuerzas de la bipediación varía con la articulación afectada. En la rodilla se aplica un enyesado cilíndrico suprarrotuliano para eliminar la presión que en la lesión impone la marcha. El ángulo de flexión en la rodilla se calcula por medio de proyecciones radiográficas laterales de tal articulación en diversos grados de flexión para demostrar el ángulo con el cual las fuerzas no son transmitidas o lo son en forma mínima, al área afectada. En una lesión del astrágalo se aplica un enyesado infrarrotuliano, en tanto que cuando hay afectación de la cabeza femoral, el niño o joven marcha con muletas o se utiliza una artrosis de cadera para conservar esta última articulación en una posición en que sean mínimas las fuerzas de la

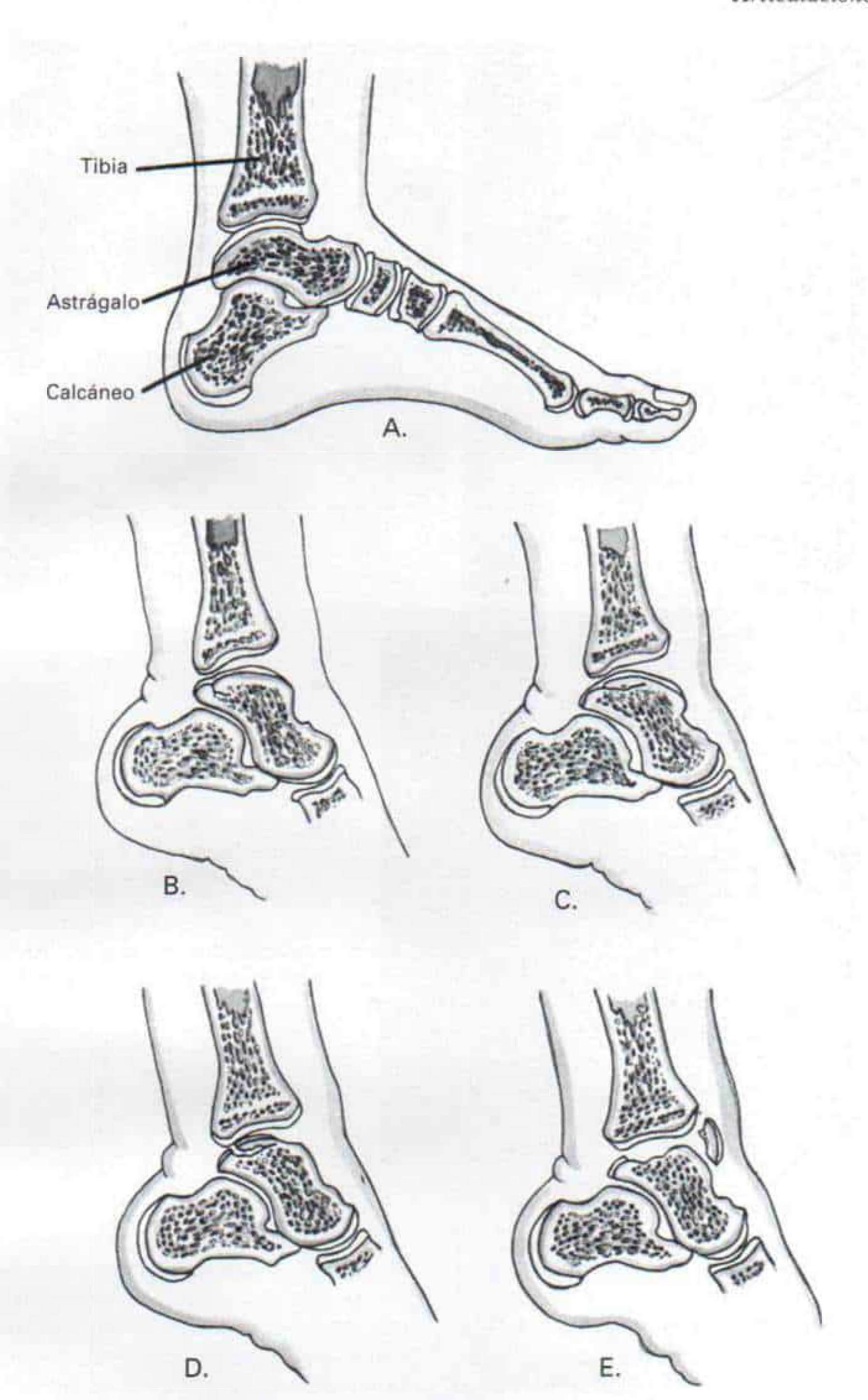


Fig. 4-48. Esquema que señala el mecanismo de lesión del borde interno de la cúpula del astrágalo.

A, normal. **B,** etapa I. Cuando el tobillo está en flexión plantar y el pie se invierte, la rotación lateral de la tibia produce una pequeña zona de compresión. Los ligamentos colaterales están intactos. **C,** etapa 2. Las fuerzas de mayor intensidad hacen que el borde posteroinferior de la tibia "se superponga" en sentido interno al borde superointerno del astrágalo, y el resultado es el desprendimiento parcial de un fragmento osteocondral. **D,** etapa 3. Desprendimiento completo del fragmento osteocondral. **E,** etapa 4. El fragmento desprendido queda desplazado dentro de la articulación. (Con autorización de Berndt, A. L., y Harty, M.: Transchondral fractures [osteochondritis dissecans] of the talus. *J. Bone Joint Surg., 41-A*:988, 1959.)

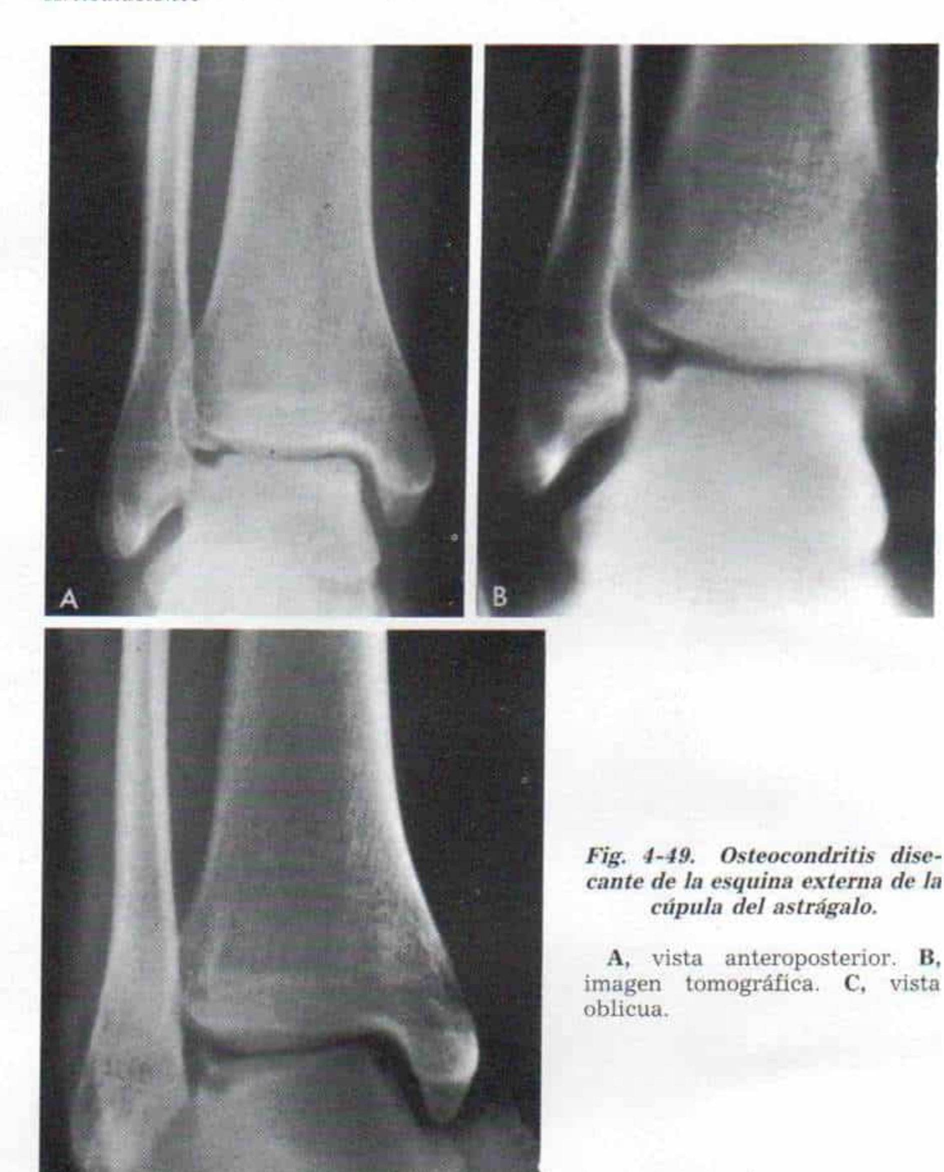


Fig. 4-49. Osteocondritis disecante de la esquina externa de la cúpula del astrágalo.

A, vista anteroposterior. **B,** imagen tomográfica. **C,** vista oblicua.

bipediación que se imponen a la lesión. En el caso de rodilla o tobillo afectados, después de un período de 6 semanas de inmovilización cabe utilizar una férula removible de plástico. Se practican ejercicios varias veces al día, para mejorar la potencia muscular y el arco de movimiento.

El niño reanuda poco a poco la bipediación y para ello las muletas le sirven como apoyo parcial. Se necesita a menudo un lapso de 3 meses para que cure la lesión; en 7 a 10 meses apenas se podrá identificar en las radiografías, y para el año han desaparecido los signos radiográficos anormales.

Por desgracia, no todas las lesiones de osteocondritis en niños menores de 12 años cicatrizan, y a veces los fragmentos se separan y quedan desprendidos, en parte o por completo. Cuando comienza la separación y la lesión no mejora con las medidas no quirúrgicas Tachdjian recomienda gammagrafía ósea con ^{99m}Tc y estudios tomográficos computadorizados. Las radiografías corrientes muestran una imagen burda del estado patológico de la lesión, en tanto que la tomografía computadorizada indicará si ella está en fase de cicatrización o el fragmento terminará por desprenderse. Si la lesión está cicatrizando,



Fig. 4-50. **Osteocondritis disecante de la esquina interna de la cúpula del astrágalo.**

Radiografía oblicua del tobillo.

la gammagrafía con ^{99m}Tc indicará mayor captación. Cuando la osteocondritis disecante en un niño no mejora con el tratamiento no quirúrgico, se recomienda la exploración artroscópica y la perforación de la lesión eosteocondrítica con un barreno.

ARTROSCOPIA

Es una técnica de gran importancia para valorar la osteocondritis disecante. Visualiza directamente el área afectada y precisa su sitio y tamaño exactos, y por medio del sondeo se mide el grado de separación del cartílago articular.

Indicaciones. Inicialmente la artroscopia está indicada en la osteocondritis disecante en niños de 12 años y mayores, en quienes la zona de apoyo ponderal muestra una lesión mayor de 1 cm de diámetro. El estudio artroscópico también indica si el diagnóstico se hizo tardíamente y el fragmento se ha separado de manera parcial y produce síntomas. En niños menores de 12 años, el estudio artroscópico se practica cuando después de un período adecuado de tratamiento no quirúrgico no hay signos radiográficos o clínicos de mejoría, o hay desprendimiento parcial o completo de la lesión.

Técnica. La artroscopia debe practicarse bajo anestesia general en un quirófano de hospital y con técnicas totalmente asépticas. En primer lugar, el cirujano revisa con gran detenimiento toda la articulación, y es de suma importancia descartar la presencia de otros cuadros patológicos, como desgarros de menisco o condromalacia de la rótula. En siguiente lugar revisa con gran cuidado la lesión osteocondrítica. La osteocondritis disecante puede clasificarse de este modo: intacta, con separación incipiente, separación parcial, cráteres y fragmentos sueltos "salvables", y cráteres y fragmentos sueltos no salvables (tabla 4-12). El tratamiento varía con la etapa progresiva de la lesión osteocondrítica.

En la *lesión intacta,* la superficie del cartílago articular es irregular pero no hay solución de continuidad, como se demuestra por métodos visuales y sondeo cuidadoso.

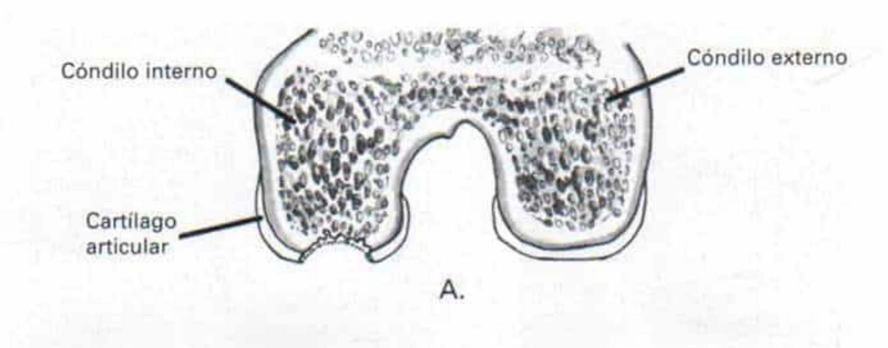
En la *lesión con separación temprana,* además de la blandura, deshilachamiento e irregularidad de la superficie del cartílago articular, hay una rotura parcial en la periferia de la lesión y el fragmento es móvil. En la *lesión parcialmente desprendida,* el fragmento está unido todavía por un borde al cartílago articular adyacente, y en el sondeo se demuestra un efecto de "portezuela". En el caso del *fragmento suelto salvaje,* el cráter no tiene más de unas cuantas semanas de producido, y la úlcera está fresca y con bordes lisos. En el caso de *fragmento suelto insalvable,* el cráter está lleno de tejido fibroso con bordes irregulares; el fragmento osteocondral desprendido tiene hueso insuficiente o inadecuado para volverse a unir o para cicatrizar. Puede haber varios fragmentos sueltos.

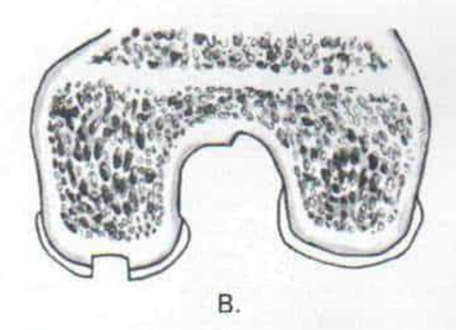
La *lesión intacta* se trata por perforación múltiple del cartílago transarticular con un

Tabla 4-12. *Clasificación artroscópica de la osteocondritis disecante**

1. Lesión intacta
2. Lesión separada tempranamente
3. Lesión con desprendimiento parcial
4. Cráteres y fragmentos sueltos "salvables"
5. Cráteres y fragmentos sueltos insalvables

* Con autorización de Guhl, J.: Osteochondritis dissecans. *In* Shahriaree, H. (ed.): O'Connor's Texbook of Arthroscopic Surgery. Philadelphia, J. B. Lippincott Co., 1984.





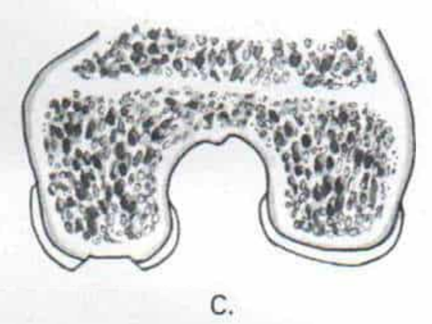


Fig. 4-51. ***Esquema que señala los métodos de tratamiento del cráter cuando el fragmento osteocondrítico suelto no es salvable y hay que extraerlo.***

A, técnica de descubrimiento hasta llegar al hueso esponjoso, en el cual se elimina el tejido fibroso y el hueso subcondral hasta llegar al hueso esponjoso sangrante. **B**, trepanación. Los bordes del defecto se cortan en sentido perpendicular a la superficie articular. **C**, técnica de rebanamiento en bisel, en el cual los bordes del defecto se alisan en bisel. No conviene practicar esta última técnica.

alambre liso Kirschner de 0.062 que se introduce a través de un pequeño manguito artroscópico (una cánula de artroscopio fino). Es importante que el operador no perfore la lesión a través de la zona que soporta peso. Es conveniente, de ser posible, perforar desde un área que no soporte peso. El barreno se conserva en sentido perpendicular a la superficie articular; de este modo, las lesiones inferocentrales de los cóndilos femorales se perforan del mismo lado, en tanto que las contralaterales se perforan desde el lado contrario de la lesión. Se tendrá gran cuidado para evitar la lesión de la fisis femoral distal y de estructuras neurovasculares.

La *lesión con separación temprana* se trata por la colocación de un clavo *in situ*, a través del artroscopio. Para la fijación interna se utilizan dos o más clavos de Kirschner de 0.062, divergentes (de preferencia lisos). Los clavos se introducen a través de la lesión, y de ahí al cóndilo femoral, con el fin de llegar hasta el reborde posterosuperior. La porción proximal sobresaliente del clavo se une con un taladro automático que se extrae en sentido retrógrado. Los últimos milímetros del clavo se extraen bajo visualización directa a través del artroscopio, hasta que los extremos intraarticulares de los clavos están al ras con la superficie del cartílago articular. Se hacen múltiples orificios de barreno en el fragmento osteocondrítico, hasta que aparece el hueso "vivo" (sangrante) que estimule la curación. La periferia de la lesión osteocondrítica se revisa con gran cuidado a través del artroscopio, para asegurar que se ha eliminado todo el tejido fibroso. Los clavos se cortan para que sobresalgan sólo unos cuantos milímetros del reborde posterosuperior de los cóndilos femorales y así se facilita su extirpación ulterior.

La *lesión con desprendimiento parcial* se





Fig. 4-52. Osteocondritis disecante de la cadera.

A, radiografías anteroposteriores de ambas caderas. Adviértase la lesión de la superficie superior de la cabeza femoral derecha. **B**, artrograma de la misma cadera, que indica que el fragmento no se ha desprendido.

trata al "rebanar" el fragmento y desprenderlo, y desbridar la base de la lesión y quitarle todo el tejido fibroso hasta llegar al hueso vivo (sangrante). El operador puede utilizar una combinación de curetas, fresas dentales o "rasuradoras automáticas" (monitorizadas), para eliminar el tejido fibroso. Después perfora la base del cráter y devuelve el fragmento a su sitio, y fija con dos o más alambres de Kirschner divergentes. El cirujano debe tener la seguridad de que la periferia del fragmento osteocondrítico es congruente con el cartílago articular adyacente.

El *fragmento suelto salvable* se trata al

Descubrimiento de los ángulos de la cúpula del astrágalo para el tratamiento de la osteocondritis disecante

PORCION LATERAL DE LA CUPULA DEL ASTRAGALO

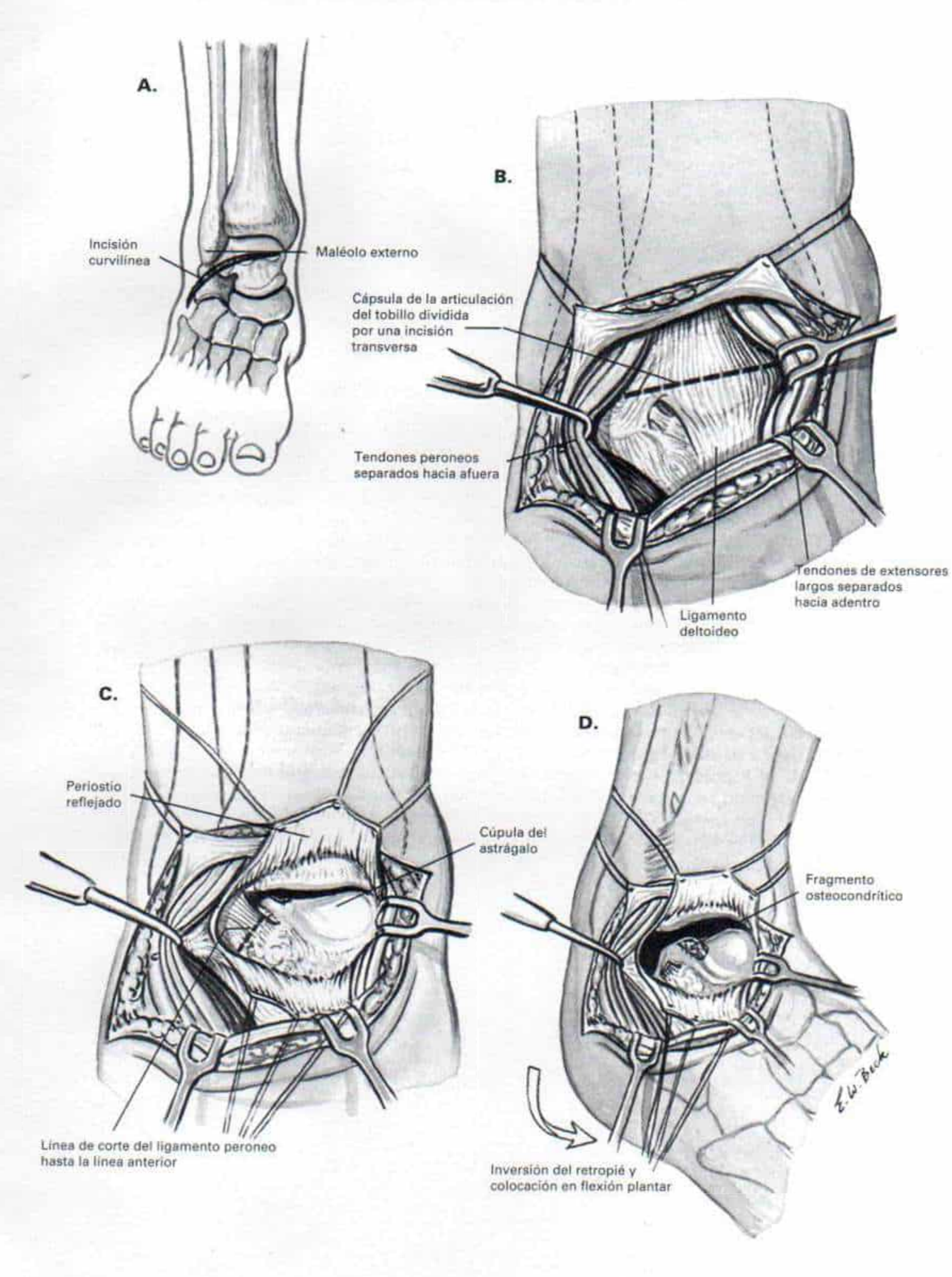
A, el operador hace una incisión curvilínea por delante del tobillo, que comienza en su borde interno y se extienden en sentido externo; por delante del peroné desciende en sentido distal en un tramo de 5 cm. Secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda en concordancia con la incisión cutánea; hecho lo anterior eleva y retrae los bordes de la incisión.

B, separa hacia adentro los extensores largos y los tendones de los peroneos, hacia afuera. Corta en una incisión transversa la cápsula de la articulación del tobillo.

C, en siguiente término identifica el ligamento peroneoastragalino anterior, y lo corta cerca de su punto de inserción en el artrágalo. El ligamento se marca con un punto en lazada de Mersileno o Tylcron 00, para unión ulterior.

D, el retropié se invierte y se coloca en flexión plantar (cubrir la mitad interna de la cúpula del astrágalo). No es necesario cortar una porción distal del peroné para descubrir un compartimento externo de la articulación del tobillo. Una vez que se ha eliminado el fragmento osteocondrítico y se ha hecho una perforación en su base con barreno, se repara el ligamento peroneoastragalino. La incisión se cierra y se aplica un enyesado infrarrotuliano durante seis semanas.

Lámina 52. Descubrimiento de los ángulos de la cúpula del astrágalo para tratamiento de la osteocondrosis disecante



Descubrimiento de los ángulos de la cúpula del astrágalo para el tratamiento de la osteocondritis disecante
(continuación)

ESQUINA INTERNA DE LA CUPULA DEL ASTRAGALO

Para descubrir la esquina interna de la cúpula del astrágalo se necesita corte del maléolo interno.

E, se hace una incisión interna de 7 a 9 cm de largo sobre el maléolo interno. Se secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda, en concordancia con la incisión cutánea.

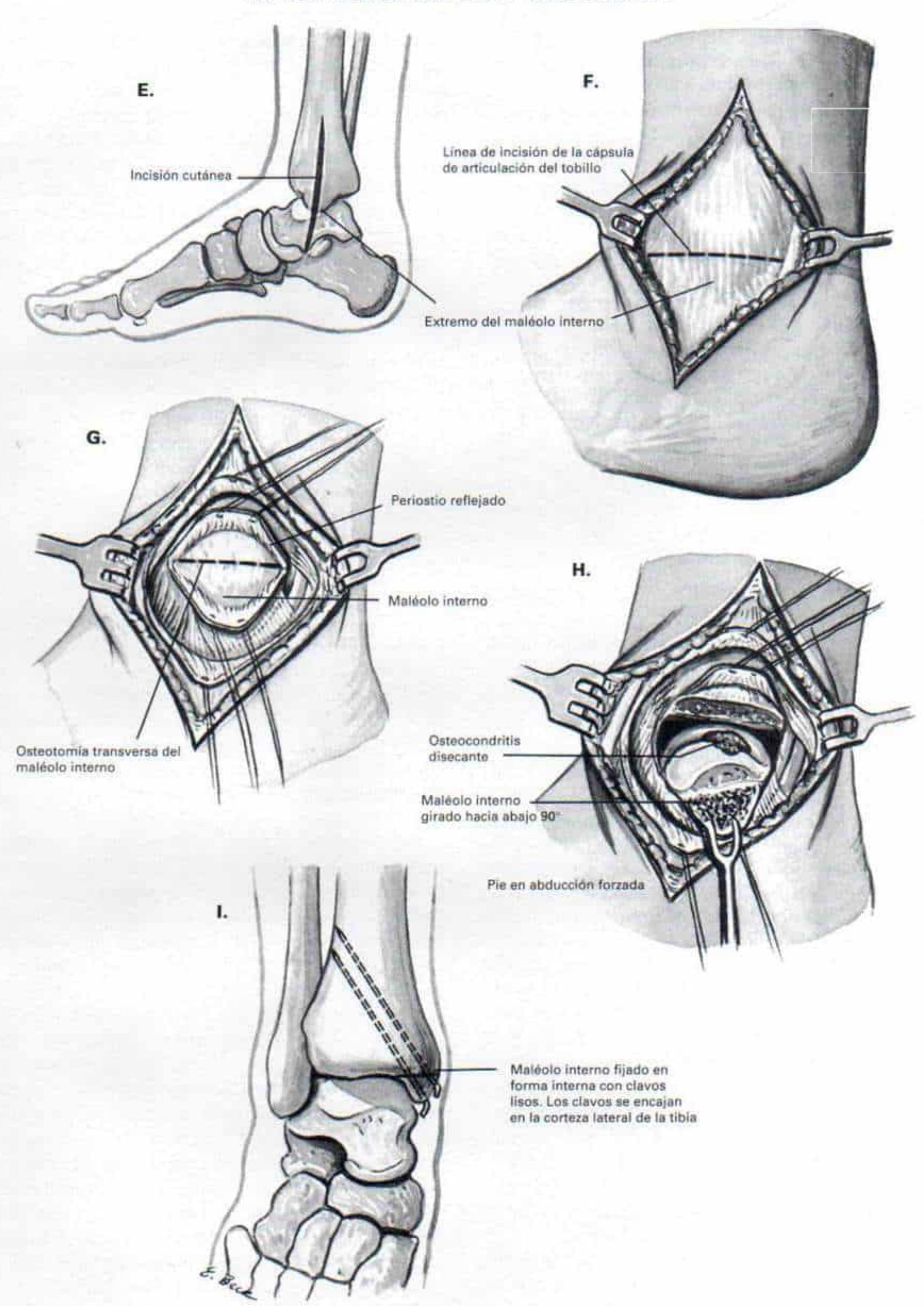
F, el operador identifica el nivel de la articulación del tobillo y el extremo del maléolo interno. Si aún está abierta la *fisis tibial distal,* es importante *no lesionarla.* Se abre la cápsula de la articulación del tobillo por una incisión transversa. La línea de la osteotomía del maléolo interno concuerda con la articulación del tobillo.

G, se descubre en plano subperióstico, la porción distal del maléolo interno. Si la fisis distal de la tibia está aún abierta, se hace una incisión transversa, pero si está cerrada se hará una longitudinal.

H, después se hace una osteotomía transversa del maléolo interno a nivel de la articulación del tobillo. Al rotar el maléolo interno hacia abajo 90° y asumir la abducción forzada del pie, se visualiza la articulación del tobillo y la superficie superior del astrágalo.

I, una vez que se extrae el fragmento osteocondrítico, el maléolo interno se reduce anatómicamente y se fija en sentido interno con dos o tres clavos lisos cuando la fisis tibial distal está todavía abierta o con un solo tornillo metálico en el esqueleto maduro en el tobillo. Se cierran la cápsula de la articulación del tobillo y la incisión y se aplica un enyesado infrarrotuliano durante seis semanas. La curación del maléolo cortado no constituye un problema.

Lámina 52. Descubrimiento de los ángulos de la cúpula del astrágalo para tratamiento de la osteocondrosis disecante



raspar la base del cráter hasta llegar al hueso que sangra. Se extrae el fragmento suelto, se limpia de tejido fibroso la superficie posterior y se reduce el fragmento para devolverlo al cráter, y se fija con dos o más alambres de Kirschner divergentes.

El *fragmento suelto no salvable* se extrae por el artroscopio. El cráter puede tratarse por tres métodos. El mejor es el que han propuesto Ficat y colaboradores, en que el tejido fibroso y el hueso subcondral subyacente se quitan hasta que se llega al hueso esponjoso sangrante (fig. 4-51, *A*)[66]. (El término inglés para esta técnica es "spongialization", que equivaldría a técnica en hueso esponjoso.) Otra técnica sería la trepanación en el cual se cortan los bordes del defecto, de modo que queden en sentido perpendicular a la superficie articular. Tal medida permite la penetración más uniforme de fibrocartílago en el defecto, sin interferir en la superficie articular normal (fig. 4-51, *B* y *C*). No se recomienda la técnica de "biselar" los bordes del defecto (fig. 4-51, *C*).

Atención postoperatoria. Después de la práctica de orificio se inmoviliza la rodilla en un enyesado cilíndrico suprarrotuliano, con el pie y el tobillo libres y la rodilla en grado de flexión apropiado para eliminar presión en los cóndilos femorales. Se utilizan las muletas para la marcha y evitar el apoyo ponderal. El período de inmovilización depende de la edad del paciente y de la magnitud de la lesión osteocondrítica. En el adolescente y en personas con lesiones pequeñas menores de 1 cm de diámetro bastan 4 semanas de inmovilización. Los pacientes de mayor edad con el esqueleto maduro necesitan 8 semanas de inmovilización y protección durante la marcha con muletas. Si hay signos radiográficos de curación temprana se quita el enyesado y el niño hace ejercicios para alcanzar el arco normal de movimiento y la potencia motora de los músculos. La actividad física y los deportes se limitan mientras no haya cicatrización adecuada, es decir, que existan trabéculas de hueso maduro que cubran el defecto. A veces en lesiones recalcitrantes que no curan se necesita la vigilancia artroscópica y la técnica de practicar orificios en la lesión y fijarla repetidas veces.

Cuando el fragmento se fija internamente con alambre de Kirschner, el miembro se inmoviliza en un enyesado, y el niño no apoya peso en sus extremidades pélvicas, y para ello se vale de muletas durante 8 semanas hasta que surgen signos radiográficos de cicatrización. Después se quitan los clavos y el niño emprende ejercicios activos asistidos y pasivos para alcanzar el arco completo de movimiento y recuperar la potencia muscular. Puede reanudar la bipediación hasta que haya signos radiográficos de cicatrización adecuada, manifestados por trabéculas de hueso maduro que cubran el defecto (a los 4 meses). La reanudación de las actividades físicas y deportivas normales depende de cada paciente.

Cuando se extrae el fragmento no salvable y se limpia el cráter (desbridamiento), es de suma importancia el movimiento inmediato de la rodilla. Se permite desde fecha temprana la marcha con muletas, y el niño puede descargar el peso corporal en sus miembros inferiores tan pronto como la articulación no tenga síntomas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO ABIERTO

La artrotomía se recomienda cuando se necesitan el injerto de la base del cráter y el remodelamiento del fragmento osteocondrítico para un "encaje" congruente. También conviene la técnica abierta cuando se identifican múltiples fragmentos sueltos o el sitio en que está la lesión dificulta el acceso con un artroscopio.

Técnica operatoria. En la rodilla se hace una incisión anterointerna en caso de lesiones del cóndilo femoral interno y una anteroexterna para el cóndilo externo. El fragmento suelto se extrae y su superficie "posterior" (inferior) se limpia cuidadosamente para quitar todo el tejido fibroso. El cráter se raspa y perfora con barreno hasta que queda al descubierto el hueso esponjoso sangrante. En este momento hay que quitar el torniquete para tener la seguridad de que el lecho "preparado" del cráter está sangrando. Después de la hemostasia se vuelve a inflar el torniquete y se reinjerta el fragmento óseo en su lecho, y se fija internamente con alambres de Kirschner divergentes. Tachdjian recomienda utilizar alambres con filete o rosca. Los extremos intraarticulares de los alambres deben quedar parejos con la superficie del cartílago articular, y sus puntas proximales sobresalir

sólo unos cuantos milímetros de los cóndilos femorales y en plano profundo, hasta el tejido subcutáneo, para facilitar la extracción ulterior. El miembro se inmoviliza. Los clavos se quitan 4 a 6 semanas después de la operación. No se permite el apoyo ponderal sobre los miembros inferiores hasta que haya signos radiográficos de unión del fragmento para el hueso subyacente[140].

Cuando hay afectación del tobillo, las lesiones accesibles pueden obligar a osteotomía del maléolo interno para descubrimiento quirúrgico. La técnica de descubrimiento operatorio de los ángulos externo e interno de la cúpula del astrágalo se describe e ilustran en la lámina 52. El resto de la preparación del lecho y la recolocación del fragmento a manera de injerto son iguales a los que se hacen en la rodilla.

La recolocación perfecta del fragmento desplazado para que queda a nivel con el resto de la superficie articular, es técnicamente difícil. Si se le coloca en un plano muy profundo, persistirá el defecto en la superficie articular, en tanto que si sobresale de ella, generará una irregularidad e incongruencia de la articulación y lesionará el área articular normal del hueso contrario correspondiente. La técnica también necesita una segunda operación para extraer los clavos.

Osteocondritis disecante de la cadera

La osteocondritis en esta zona constituye un problema difícil. La lesión suele estar situada en la porción superoexterna de la cabeza femoral (fig. 4-52). Puede ser una secuela de la enfermedad de Legg-Perthes. Si el fragmento no está suelto, se recomienda el tratamiento conservador. La cadera se protege con muletas para la marcha en "tres puntos" y apoyo en los dedos del pie, durante 6 semanas. Si no hay cicatrización en tal período, se necesita a veces una intervención operatoria. La lesión recién desprendida se trata por práctica de múltiples orificios de barreno, pero el fragmento con desprendimiento parcial debe ser fijado con una técnica interna. A menudo, el cirujano debe luxar la cadera para visualizar y descubrir de modo apropiado la lesión. El tipo de fijación interna utilizada varía con la experiencia del cirujano; pueden colocarse tornillos valiéndose del "abocardamiento", o por múltiples alambres de Kirschner. Si están en la porción de apoyo ponderal, Tachdjian recomienda una osteotomía intertrocantérica para angular y rotar la zona de afectación, y desplazarla a una zona sin apoyo ponderal; así se facilitará definitivamente la curación y se evitará el colapso.

Bibliografía

1. Aichroth, P.: Osteochondritis dissecans of the knee. A clinical survey. J. Bone Joint Surg., *53-B*:440, 1971.
2. Aichroth, P.: Osteochondral fractures and their relationship to osteochondritis dissecans of the knee. An experimental study in animals. J. Bone Joint Surg., *53-B*:448, 1971.
3. Alexander, A. H., and Lichtman, D. M.: Surgical treatment of transchondral talar-dome fractures (osteochondritis dissecans). Long-term follow-up. J. Bone Joint Surg., *62-A*:646, 1980.
4. Almgard, L. E., and Wikstad, I.: Late results of surgery for osteochondritis dissecans of the knee joint. Acta Chir. Scand., *127*:588, 1964.
5. Altenstrasser, F.: Zur operativen Behandlung der Osteochondrosis dissecans des Huftgelenkes. Arch. Orthop. Unfallchir., *60*:148, 1966.
6. Anderson, D. V., and Lyne, E. D.: Osteochondritis dissecans of the talus: Case report on two family members. J. Pediatr. Orthop., *4*:356, 1984.
7. Anderson, W. J., and Guilford, W. B.: Osteochondritis dissecans of the humeral head. An unusual cause of shoulder pain. Clin. Orthop., *173*:166, 1983.
8. Andren, L., Carstam, N., and Linden, B.: Osteochondritis dissecans and brachymesophalangia: A hereditary syndrome. J. Hand Surg., *3*:117, 1978.
9. Andrews, T. A., Spivey, J., and Lindebaum, R. H.: Familial osteochondritis dissecans and dwarfism. Acta Orthop. Scand., *52*:519, 1981.
10. Archer, V. W., and Peterson, C. H.: Osteochondritis dissecans. South. Med. J., *23*:611, 1930.
11. Arcomand, J. P., Kamhi, E., Karas, S., and Moriarty, V. J.: Transchondral fractures and osteochondritis dissecans of talus. N.Y. State J. Med., *78*:2183, 1978.
12. Aronsson, H.: Über Osteochondritis dissecans im Fussgelenk. Zentralbl. Chir., *69*:312, 1942.
13. Auffray, Y., and Kraft, F.: Ostéochondrite primitive de la hanche. Evolution et prognostic des spontanément centrées. Rev. Chir. Orthop., *58*:303, 1972.
14. Auld, C. D., and Chesney, R. B.: Familial osteochondritis dissecans and carpal tunnel syndrome. Acta Orthop. Scand., *50*:727, 1979.
15. Axhausen, G.: Die Aetiologie der Kohler'schen Erkrankung der Metatarsalkopfchen. Beitr. Klin. Chir., *126*:451, 1922.
16. Bandi, W.: Über die Ätiologie der Osteochondritis dissecans. Helv. Chir. Acta, *18*:221, 1951.
17. Bandi, W., and Allgower, M.: Zur Therapie der Osteochondritis dissecans. Helv. Chir. Acta, *26*:552, 1959.
18. Barbieri, L., and Bononi, E.: Considerazioni etiopathogenetiche sulle osteocondrosi giovanili. Minerva Orthop., *20*:119, 1969.
19. Bauer, R.: Mechanical factors relating to osteochondritis dissecans of the hip. Verh. Dtsch. Ges. Orthop., *55*:374, 1968.
20. Beck, W., and Saffar, H.: Osteochondroses dissecans des Kniegelenks bei Scheibenmeniskus. Beitr. Klin. Chir., *218*:270, 1970.

21. Bennett, G. A., and Bauer, W.: A study of the repair of articular cartilage and the reaction of normal joints of adult dogs to surgically created defects of articular cartilage, "joint mice," and patellar displacement. Am. J. Pathol., 8:499, 1932.
22. Berndt, A. L., and Harty, M.: Transchondral fractures (osteochondritis dissecans) of the talus. J. Bone Joint Surg., *41-A*:988, 1959.
23. Bernstein, M. A.: Osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., 7:319, 1925.
24. Bigelow, D. R.: Juvenile osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *57-B*:530, 1975.
25. Boldero, J. L., and Mitchell, G. P.: Osteochondritis of the superior tibial epiphysis. J. Bone Joint Surg., *36-B*:114, 1954.
26. Boni, V.: Osteocondrite dissecante dell'anca. Arch. Putti Chir. Organi Mov., 6:151, 1955.
27. Bonnin, J. G.: Osteochondritis dissecans and torn lateral meniscus. Br. J. Surg., 33:380, 1946.
28. Bots, R. A., and Slooff, T. J.: Arthroscopy in the evaluation of operative treatment of osteochondrosis dissecans. Orthop. Clin. North Am., *10*:685, 1979.
29. Bourrel, P., Maistre, B., Palinacci, J. C., Gourul, J. C., and Jardin, M.: Ostéochondrite de l'astragale. A propos de 9 observations. Rev. Chir. Orthop., 58:609, 1972.
30. Brickey, P. A., and Grow, J. B.: Osteochondritis dissecans. Report of cases involving elbow, ankle and metatarsophalangeal joint. Am. J. Surg., *48*:463, 1940.
31. Brown, R. T.: Costochondritis in adolescents. J. Adolesc. Health Care, *1*:198, 1981.
32. Bruckl, R., Rosemeyer, B., and Thiermann, G.: Osteochondrosis dissecans of the knee. Results of operative treatment in juveniles. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *102*:221, 1984.
33. Buchner, L., and Rieger, H.: Konnen freie Gelenkkorper durch Trauma entstehen. Arch. Klin. Chir., *116*:460, 1921.
34. Burge, M., Dolanc, B., Jenny, H., and Morscher, E.: Therapy and results in osteochondritis dissecans of the knee joint. Orthopaede, 9:320, 1980.
35. Burr, R. C.: Osteochondritis dissecans. Can. Med. Assoc. J., *41*:232, 1939.
36. Buxton, R. A., and McCullough, C. J.: Healing of osteochondritis dissecans following congenital dislocation of the hip: Report of a case. Clin. Orthop., *147*:157, 1980.
37. Caffey, J., Madell, S. H., Royer, C., and Morales, P.: Ossification of the distal femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *40-A*:647, 1958.
38. Cahill, B. R., and Berg, B. C.: 99m-Technetium phosphate compound joint scintigraphy in the management of juvenile osteochondritis dissecans of the femoral condyles. Am. J. Sports Med., *11*:329, 1983.
39. Camera, R.: Osteocondrite giovanile del capitello radiale. Minerva Ortop., 5:376, 1954.
40. Cameron, H. U., Piliar, R. M., and MacNab, I.: Fixation of loose bodies in joints. Clin. Orthop., *100*:309, 1974.
41. Campbell, C., and Ranawat, C.: Osteochondritis dissecans: The question of etiology. J. Trauma, 6:201, 1966.
42. Canale, S. T., and Belding, R. H.: Osteochondral lesions of the talus. J. Bone Joint Surg., *62-A*:97, 1980.
43. Carroll, N. C., and Mubarak, S. J.: Juvenile osteochondritis dissecans of the knee. J. Bone Joint Surg., *59-B*:506, 1977.
44. Casscells, S. W.: The place of arthroscopy in the diagnosis and treatment of internal derangement of the knee: An analysis of 1000 cases. Clin. Orthop., *151*:135, 1980.
45. Chiroff, R. T., and Cooke, C. P., III: Osteochondritis dissecans: A histologic and microradiographic analysis of surgically excised lesions. J. Trauma, *15*:689, 1975.
46. Chironi, P.: In tema di osteochondrite della rotula. Minerva Ortop., 5:140, 1954.
47. Clanton, T. O., and DeLee, J. C.: Osteochondritis dissecans. History, pathophysiology and current treatment concepts. Clin. Orthop., *167*:50, 1982.
48. Cobey, M. C.: Osteochondritis dissecans of the astragalus. Milit. Surg., 93:184, 1943.
49. Cobey, M. C.: Traumatic avascular necrosis of the astragalus. Clin. Orthop., *81*:180, 1971.
50. Convery, F. R., Akeson, W. Y., and Keown, G. H.: The repair of large osteochondral defects. Clin. Orthop., 82:253, 1972.
51. Conway, F. M.: Osteochondritis dissecans: Description of stages of the condition and its probable traumatic etiology. Am. J. Surg., N.S., 38:691, 1937.
52. Crysler, W. E., and Morton, H. S.: Osteochondritis dissecans of the supratrochlear septum of the humerus. A.J.R., 54:41, 1945.
53. Dawson, C. W.: Osteochondritis dissecans: A discussion of two similar lesions. Arch. Surg., *46*:635, 1943.
54. Debeyre, J., Goutallier, D., and Ghopin, D.: L'ostéochondrite disséquante du femur. Rev. Chir. Orthop., 59:381, 1973.
55. DeGinder, W. L.: Osteochondritis dissecans of the talus. Radiology, 65:590, 1955.
56. De Santis, E., and Fabbriciani, C.: Osteochondrosis dissecans of the knee in juveniles. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *31*:35, 1981.
57. Devas, M.: Stress avulsions and osteochondritis. *In* Stress Fractures. London, Churchill Livingstone, 1975, pp. 190–211.
58. Dexel, M., and Jehle, U.: Results in the operative treatment of osteochondrosis dissecans of the knee joint (author's transl.). Orthopaede, *10*:87, 1981.
59. Dini, P.: Localizzazioni rare dell'osteocondrite dei metatarsi. Arch. Putti, *15*:280, 1961.
60. Dinkel, L.: Der seltene Befund einer Osteochondritis Dissecans am Fibularenrand der Talusrolle. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *115*:265, 1971.
61. Edelstein, G. M.: Osteochondritis dissecans with spontaneous resolution. J. Bone Joint Surg., *36-B*:343, 1954.
62. Editorial: Osteochondritis dissecans. Lancet, 2:243, 1976.
63. Edwards, D. H., and Bentley, G.: Osteochondritis dissecans of the patella. J. Bone Joint Surg., *59-B*:58, 1977.
64. Eskesen, B.: En sjaelden intraarticulaer talus-fractur. Nord. Med., *16*:436, 1942.
65. Fairbanks, H. A. T.: Osteo-chondritis dissecans. Br. J. Surg., *21*:67, 1933.
66. Ficat, P., Arlet, J., and Mazieres, B.: Osteochondritis and osteonecrosis of the lower end of the femur: Interest of functional investigation of the marrow. Sem. Hôp. Paris, *51*:1907, 1975.
67. Ficat, R. P., Ficat, C., Gedeon, P., and Toussaint, J. B.: Spongialization: A new treatment for diseased patellae. Clin. Orthop., *144*:74, 1979.
68. Fontaine, R.: Ostéochondrite disséquante bilaterale de tête fémorale. Rev. Chir. Orthop., 39:342, 1953.
69. Francon, E.: L'ostéochondrite disséquante de la hance (maladie de Koenig de la tête fémorale). Rev. Rhum., 2:770, 1935.
70. Fraser, W. N. C.: Familial osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *48-B*:598, 1966.
71. Freehafer, A. A.: Osteochondritis dissecans following Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *42-A*:777, 1960.
72. Freiberg, A. H.: Osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., 5:13, 1923.
73. Freiberg, A. H., and Woolley, P. G.: Osteochondritis

dissecans: Concerning its nature and relation to formation of joint mice. Am. J. Orthop. Surg., *8*:477, 1910.

74. Freund, E.: Osteochondritis dissecans of the head of the femur. Arch. Surg., *39*:323, 1939.
75. Gade, E. A.: Zur operativen Frühbehandlung der Osteochondrosis dissecans des Kniegelenkes. Z. Orthop., *114*:233, 1976.
76. Gardiner, T. B.: Osteochondritis dissecans in three members of one family. J. Bone Joint Surg., *37-B*:139, 1955.
77. Genovesi, A.: L'osteocondrosi dissecante del capitello del radio. Minerva Ortop., *7*:463, 1955.
78. Gillespie, N. F., and Day, B.: Bone peg fixation in the treatment of osteochondritis dissecans. Clin. Orthop., *125*:130, 1979.
79. Goldman, A. B., Hallel, T., Salvati, E. M., and Freiberg, R. H.: Osteochondritis dissecans complicating Legg-Perthes disease. A report of four cases. Radiology, *121*:561, 1976.
80. Green, J. P.: Osteochondritis dissecans of the knee. J. Bone Joint Surg., *48-B*:82, 1966.
81. Green, W. T., and Banks, H. H.: Osteochondritis dissecans in children. J. Bone Joint Surg., *35-A*:26, 1953.
82. Grepl, J., and Eckert, V.: Dissecant osteochondrosis of the ankle joint (author's transl.). Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *49*:66, 1982.
83. Greville, N. R.: Osteochondritis dissecans: Treatment by bone grafting. South. Med. J., *57*:886, 1964.
84. Gschwend, N., Munzinger, U., and Lohr, J.: Our method of extra-articular dissected fixation in osteochondrosis dissecans of the knee (author's transl.). Orthopaede, *10*:83, 1981.
85. Guelpa, G., Chamay, A., and Lagier, R.: Bilateral osteochondritis dissecans of the carpal scaphoid. A radiological and anatomical study of one case. Int. Orthop., *4*:25, 1980.
86. Guhl, J.: Arthroscopic treatment of osteochondritis dissecans. Preliminary report. Orthop. Clin. North Am., *10*:671, 1979.
87. Guhl, J.: Arthroscopic treatment of osteochondritis dissecans. Clin Orthop., *167*:65, 1982.
88. Guhl, J.: Osteochondritis dissecans. *In* Casscells, S. W. (ed.): Arthroscopy Diagnostic and Surgical Practice. Philadelphia, Lea & Febiger, 1984, pp. 113–120.
89. Guhl, J.: Osteochondritis dissecans. *In* Shahriaree, H. (ed.): O'Connor's Textbook of Arthroscopic Surgery. Philadelphia, Lippincott, 1984, pp. 211–226.
90. Guhl, J. F.: Update in the treatment of osteochondritis dissecans. Orthopedics, *7*:1744, 1984.
91. Guicciardi, E., Rusconi, U., and Valli, F.: Considerazioni sulla ossificazione dell'acetabolo nell'anca lussata sede di osteocondrite post-riduttiva. Minerva Ortop., *20*:93, 1969.
92. Guilleminet, M., and Barbier, J. M.: Osteochondritis dissecans of the hip. J. Bone Joint Surg., *39-B*:268, 1957.
93. Hallel, T., and Salvati, E. A.: Osteochondritis dissecans following Legg-Calvé-Perthes disease. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *58-A*:708, 1976.
94. Hanley, W. B., McKusick, V. A., and Barranco, F. T.: Osteochondritis dissecans with associated malformations in two brothers. A review of familial aspects. J. Bone Joint Surg., *49-A*:925, 1967.
95. Harbin, M., and Zollinger, R.: Osteochondritis of the growth centres. Surg. Gynecol. Obstet., *51*:145, 1930.
96. Harding, W. G., 3rd: Diagnosis of osteochondritis dissecans of the femoral condyles: The value of the lateral x-ray view. Clin. Orthop., *123*:25, 1977.
97. Harms, H.: Osteochondritis Dissecans an der Talusrolle. Zentralbl. Chir., *54*:1017, 1927.
98. Hay, B. M.: Two cases of osteochondritis dissecans affecting several joints. J. Bone Joint Surg., *32-B*:361, 1950.
99. Hermadsson, I.: Über die Osteochondritis dissecans des Femurkopfes. Acta Radiol., *25*:269, 1944.
100. Hermans, G. P.: Osteochondritis dissecans of the elbow joint (author's transl.). Orthopaede, *10*:335, 1981.
101. Hermanson, R. H.: Bilateral osteochondritis dissecans of the knee. Radiology, *47*:349, 1946.
102. Herzberger, M., Schuler, P., and Rossak, K.: Osteochondrosis dissecans of the patella (author's transl.). Z. Orthop., *120*:268, 1982.
103. Hicks, G. B. T.: Osteochondritis of the tarsal second cuneiform bone. Br. J. Radiol., *26*:214, 1953.
104. Hughston, J. C., Hergenroeder, P. T., and Courtenay, B. G.: Osteochondritis dissecans of the femoral condyles. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1340, 1984.
105. Hutchinson, R. G.: Osteochondritis dissecans. Records of some unusual cases. Br. J. Radiol., *16*:147, 1943.
106. Ilfeld, F. W., and Rosen, V.: Osteochondritis of the first metatarsal sesamoid. Clin. Orthop., *85*:38, 1972.
107. Irani, R. N., Karasick, D., and Karasick, S.: A possible explanation of the pathogenesis of osteochondritis dissecans. J. Pediatr. Orthop., *4*:358, 1984.
108. Jenkins, S. A.: Osteochondritis dissecans of the hip. J. Bone Joint. Surg., *40-B*:827, 1958.
109. Johnson, E. W., Jr., and McLeod, T. L.: Osteochondral fragments of the distal end of the femur fixed with bone pegs. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *59-A*:677, 1977.
110. Katz, J. F., and Siffert, R. S.: Osteochondritis dissecans in association with Legg-Calvé-Perthes disease. Int. Orthop., *3*:189, 1979.
111. Kennedy, J. C., Grainger, R. W., and McGraw, R. W.: Osteochondral fractures of the femoral condyles. J. Bone Joint Surg., *48-B*:436, 1966.
112. Kerr, T. S.: Osteochondritis dissecans of the talus. Proc. R. Soc. Med., *66*:517, 1973.
113. King, D.: Osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *14*:535, 1932.
114. King, D., and Richards, V.: Osteochondritis dissecans of the hip. J. Bone Joint Surg., *22*:327, 1940.
115. Kleinberg, S.: Bilateral osteochondritis dissecans of the patella. J. Bone Joint Surg., *31-A*:185, 1949.
116. Kolp, W., and Jaster, D.: Operative treatment of osteochondritis dissecans of the knee joint. Beitr. Orthop. Traumatol., *27*:212, 1980.
117. König, F.: Ueber freie Korper in den Gelenken. Dtsch. Z. Chir., *27*:90, 1887–1888.
118. König, F.: Zur Frage der Osteochondritis Dissecans. Zentralbl. Chir., *32*:809, 1905.
119. König, F.: Osteochondritis dissecans (Teilnekrose an den Gelenkenden). Arch. Klin. Chir., *142*:600, 1926.
120. Lacroix, P.: L'ostéochondrite disséquante. Rev. Belge Sci. Med., *13*:78, 1941.
121. Langenskiöld, A.: Can osteochondritis dissecans arise as a sequel of cartilage fracture in early childhood? Acta Chir. Scand., *109*:206, 1955.
122. Langer, F., and Percy, E. C.: Osteochondritis dissecans and anomalous centres of ossification: A review of 80 lesions in 61 patients. Can. J. Surg., *14*:208, 1971.
123. Langer, M., and Langer, R.: Diagnosis and follow-up study of osteochondrosis dissecans tali (author's transl.). Unfallheilkunde, *84*:37, 1981.
124. Langton, C. D.: Some points in the diagnosis of osteochondritis of the knee. Proc. R. Soc. Med., *35*:206, 1942.
125. Lee, C. K., and Mercurio, C.: Operative treatment of osteochondritis dissecans in situ by retrograde drilling and cancellous bone graft: A preliminary report. Clin. Orthop., *158*:129, 1981.

126. Lewin, P.: Epiphyses. Their growth development. Injuries and disease. Am. J. Dis. Child., *37*:141, 1929.
127. Linden, B.: The incidence of osteochondritis dissecans in condyles of the femur. Acta Orthop Scand., *47*:664, 1976.
128. Linden, B.: Osteochondritis dissecans of the femoral condyles. J. Bone Joint Surg., *59-A*:769, 1977.
129. Linden, B., and Nilsson, B. E.: Strontium-85 uptake in knee joints with osteochondritis dissecans. Acta Orthop. Scand., *47*:668, 1976.
130. Linden, B., and Nilsson, B. E.: Chondrocalcinosis following osteochondritis dissecans in the femur condyles. Clin. Orthop., *130*:223, 1978.
131. Linden, B., and Telhag, H.: Morphology and crystal composition of chondrocalcinosis after osteochondritis dissecans. Clin. Orthop., *123*:243, 1977.
132. Linden, B., and Telhag, H.: Osteochondritis dissecans: A histologic and autoradiographic study in man. Acta Orthop. Scand., *18*:682, 1977.
133. Lindholm, S., and Pylkkanen, P.: Internal fixation of the fragments of osteochondritis dissecans of the knee by means of a bone pin. Acta Chir. Scand., *140*:626, 1974.
134. Lindholm, S., Pylkkanen, P., and Oesterman, K.: Fixation of osteochondral fragments in the knee joint. Clin. Orthop., *126*:256, 1977.
135. Lindholm, T.: Osteochondritis dissecans of the knee. Ann. Chir., *63*:69, 1974.
136. Lindholm, T. S., and Osterman, K.: Internal fixation of the fragment of osteochondritis dissecans in the hip using bone transplants. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *62-B*:43, 1980.
137. Lindholm, T. S., and Osterman, K.: Long-term results after transfixation of an osteochondritis dissecans fragment to the femoral condyle using autologous bone transplants in adolescent and adult patients. Arch. Orthop. Trauma Surg., *97*:225, 1980.
138. Lindholm, T. S., Osterman, K., and Vankka, E.: Osteochondritis dissecans of the elbow, ankle and hip: A comparison survey. Clin. Orthop., *148*:245, 1980.
139. Lindholm, T. S., Vankka, E., and Osterman, K.: Radiographically observed growth of fragment in juvenile osteochondritis dissecans. Acta Orthop. Belg., *48*:504, 1982.
140. Lipscomb, P. R., Jr., Lipscomb, P. R., Sr., and Bryan, R. S.: Osteochondritis dissecans of the knee with loose fragments. Treatment by replacement and fixation with readily removed pins. J. Bone Joint Surg., *60-A*:235, 1978.
141. Litt, R., and Moyersoen, J.: Ostéochondrite disséquante du genou. Traitement par forage. Acta Orthop. Belg., *39*:507, 1973.
142. Lofgren, L.: Spontaneous healing of osteochondritis dissecans in children and adolescents. Acta Chir. Scand., *106*:460, 1953.
143. Lorenz, E.: Die Reimplantation freier Gelenkkorper bei der Osteochondrosis dissecans an Kniegelenk. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie. Sept., 1976. Z. Orthop., *115*:469, 1977.
144. McCullough, C. J., and Venugopal, V.: Osteochondritis dissecans of the talus: The natural history. Clin. Orthop., *144*:264, 1979.
145. Magiera, J.: Case report of osteochondritis dissecans of the patella of both knee joints. Beitr. Orthop. Traumatol., *17*:314, 1970.
146. Mann, M.: Arthroscopy of the knee joint in the diagnosis and follow-up observation of osteochondritis dissecans. Endoscopy, *12*:275, 1980.
147. Marks, K. L.: Flake fracture of the talus progressing to osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *34-B*:90, 1952.
148. Mensor, M. C., and Melody, G. F.: Osteochondritis dissecans of ankle joint. J. Bone Joint Surg., *23*:903, 1941.
149. Milgram, J. W.: The development of loose bodies in human joints. Clin. Orthop., *124*:292, 1977.
150. Milgram, J. W.: Radiological and pathological manifestations of osteochondritis dissecans of the distal femur. Radiology, *126*:305, 1978.
151. Miller, L. F., and Hilkevitch, A.: Osteochondritis dissecans of the shoulder. A.J.R., *63*:223, 1950.
152. Mitsunaga, M. M., Adishian, D. A., and Bianco, A. J., Jr.: Osteochondritis dissecans of the capitellum. J. Trauma, *22*:53, 1982.
153. Mollan, R. A. B.: Osteochondritis dissecans of the knee. Acta Orthop. Scand., *48*:517, 1977.
154. Morris, M. L., and McGibbon, K. C.: Osteochondritis dissecans following Legg-Calvé-Perthes disease. J. Bone Joint Surg., *44-B*:562, 1962.
155. Moulonguet, P.: Ostéochondrite disséquante de la hanche (maladie de Koenig de la tête fémorale). Bull. Mem. Soc. Nat. Chir., *58*:471, 1932.
156. Mubarak, S. J., and Carroll, N. C.: Familial osteochondritis dissecans of the knee. Clin. Orthop., *140*:131, 1979.
157. Mubarak, S. J., and Carroll, N. C.: Juvenile osteochondritis dissecans of the knee: Etiology. Clin. Orthop., *157*:200, 1981.
158. Muller, W.: Osteochondritis dissecans. *In* Hastings, D. E. (ed.): The Knee: Ligament and Articular Cartilage Injuries. Berlin, Springer-Verlag, 1978, pp. 135–142.
159. Myhre, H.: On osteochondritis dissecans trochleae tali. Acta Radiol., *20*:272, 1939.
160. Nagura, S.: The so-called osteochondritis dissecans of Koenig. Clin. Orthop., *18*:100, 1960.
161. Neilson, N. A.: Osteochondritis dissecans capituli humeri. Acta Orthop. Scand., *4*:307, 1933.
162. Novotny, H.: Preventive and conservative treatment of osteochondritis dissecans. Acta Orthop. Scand., *21*:40, 1951.
163. Novotny, H.: Osteochondritis in two brothers. The pre- and developed state. Acta Radiol., *37*:493, 1952.
164. Nuvemann, M., and Contzen, H.: Unusual extension and localization of osteochondrosis dissecans on the patella. R.O.E.F.O., *133*:335, 1980.
165. O'Donoghue, D. H.: Chondral and osteochondral fractures. J. Trauma, *6*:469, 1966.
166. O'Farrell, T. A., and Costello, B. G.: Osteochondritis dissecans of the talus. The late results of surgical treatment. J. Bone Joint Surg., *64-B*:494, 1982.
167. Osterman, K., and Lindholm, T. S.: Osteochondritis dissecans following Perthes' disease. Clin. Orthop., *152*:247, 1980.
168. Outerbridge, R. E.: Osteochondritis dissecans of the posterior femoral condyle. Clin. Orthop., *175*:121, 1983.
169. Paatsama, S., Rokkanen, P., and Tussila, J.: Etiological factors in osteochondritis dissecans. Acta Orthop. Scand., *46*:906, 1975.
170. Paget, J.: On production of some of the loose bodies in joints. St. Bart. Hosp. Rep., *6*:1, 1870.
171. Painter, C. F.: Infraction of the second metatarsal head. Boston Med. Surg. J., *184*:533, 1921.
172. Pantazopoulos, T., and Exarchou, E.: Osteochondritis dissecans of the patella. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1205, 1971.
173. Pantazopoulos, T., Matsoukas, J., Gavras, M., Nikiforidis, P., and Hartofilakidis-garofalidis, G.: Osteochondritis dissecans following coxa plana. Acta Orthop. Scand., *43*:532, 1972.
174. Pappas, A. M.: Osteochondrosis dissecans. Clin. Orthop., *158*:59, 1981.
175. Paré, A.: Oeuvres Complètes. Tome III. Paris, Balliere, 1840–1841, p. 32.
176. Pavlansky, R.: Traitment de l'ostéochondrite dissé-

cente a l'aide d'une greffe osseuse corticale. Rev. Chir. Orthop., 59:681, 1973.
177. Petrie, P. W. R.: Aetiology of osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *59-B*:366, 1977.
178. Phillips, H. O., and Grubb, S. A.: Familial multiple osteochondritis dissecans. Report of a kindred. J. Bone Joint Surg., *67-A*:155, 1985.
179. Phillips, M. N., and Start, R. F.: Osteochondritis dissecans of the carpal scaphoid. Br. J. Radiol., 38:633, 1965.
180. Rasmussen, K. B.: Osteochondritis dissecans—et bidrag til sporgsmalet om aetiologien. Nord. Med., 28:2088, 1945.
181. Ray, R. B., and Coughlin, E. J., Jr.: Osteochondritis dissecans of the talus. J. Bone Joint Surg., 29:697, 1947.
182. Rehbein, F.: Die Enstehung der Osteochondritis dissecans. Arch. Klin. Chir., 265:69, 1950.
183. Ribbing, S.: The hereditary multiple epiphyseal disturbance and its consequences for the aetiogenesis of local malacias—particularly the osteochondrosis dissecans. Acta Orthop. Scand., *24*:286, 1955.
184. Rideout, D. F., Davis, S., and Navani, S. V.: Osteochondritis dissecans patellae. Br. J. Radiol., 39:673, 1966.
185. Rinaldi, E.: Treatment of osteochondritis dissecans and cartilaginous fractures of the knee by osteocartilaginous autografts. Ital. J. Orthop. Traumatol., 8:17, 1982.
186. Roberts, M., and Hughes, R.: Osteochondritis dissecans of the elbow joint. J. Bone Joint Surg., *32-B*:348, 1950.
187. Roden, S., Tillegard, P., and Unander-Scharin, L.: Osteochondritis dissecans and similar lesions of the talus. Acta Orthop. Scand., 23:51, 1953.
188. Rogers, W. M., and Gladstone, H.: Vascular foramina and arterial supply of the distal end of the femur. J. Bone Joint Surg., *32-A*:867, 1950.
189. Rombold, C.: Osteochondritis dissecans of the patella. J. Bone Joint Surg., *18*:230, 1936.
190. Rosenberg, N. J.: Osteochondral fractures of the lateral femoral condyle. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1013, 1964.
191. Sawtell, R. O.: Irregular ossification of the extremities of boys and girls. A.J.R., 25:330, 1931.
192. Scharling, M.: Osteochondritis dissecans of the talus. Acta Orthop. Scand., *49*:89, 1978.
193. Seidenstein, H.: Osteochondritis dissecans of the knee. Spontaneous healing in children. Bull. Hosp. Joint Dis., *18*:123, 1957.
194. Shands, A. R., Jr.: Regeneration of hyaline cartilage in joints. An experimental study. Arch. Surg., 22:137, 1931.
195. Shipp, F. L.: Osteochondritis dissecans. Surg. Clin. North Am., 32:713, 1952.
196. Smillie, I. S.: Treatment of osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *37-B*:723, 1955.
197. Smillie, I. S.: Treatment of osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *39-B*:248, 1957.
198. Smillie, I. S.: Osteochondritis Dissecans. Edinburgh, Livingstone; Baltimore, Williams & Wilkins, 1960.
199. Smillie, I. S.: Injuries of the Knee Joint. Edinburgh, Livingstone, 1970.
200. Smith, A. D.: Osteochondritis of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *42-A*:289, 1960.
201. Smith, G. R., Winquist, R. A., Allan, T. N. K., and Northrop, C. H.: Subtle transchondral fractures of the talar dome: A radiological perspective. Radiology, *124*:667, 1977.
202. Smith, R. B., and Nevelos, A. B.: Osteochondritis occurring at multiple sites. Acta Orthop. Scand., *51*:445, 1980.
203. Soeur, R.: L'ostéochondrite disséquante reactions de la membrane synoviale. Rev. Chir. Orthop., 37:5, 1951.
204. Sontag, L. W., and Pyle, S. I.: Variations in the calcification pattern in epiphyses. Their nature and significance. A.J.R., *45*:50, 1941.
205. Stein, G. H., Ikins, R. G., and Lowry, F. C.: Osteochondritis dissecans. Am. J. Surg., *64*:328, 1944.
206. Stougaard, J.: The hereditary factor in osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *43-B*:256, 1961.
207. Stougaard, J.: Familial occurrence of osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *46-B*:542, 1964.
208. Strange, T. B.: Osteochondritis dissecans. Am. J. Surg., 63:144, 1944.
209. Sutro, C. J.: Perthes' disease complicated by so-called osteochondritis dissecans. Bull. Hosp. Joint Dis., 39:42, 1978.
210. Szepesi, K.: Ein Fall einer Zweiseitigen Osteochondritis Juvenilis der Trochlea Humeri. Arch. Orthop. Unfallchir., *70*:340, 1971.
211. Tallqvist, G.: The reaction to mechanical trauma in growing articular cartilage. Acta Orthop. Scand., Suppl. 53, 1962.
212. Tivnon, M. C., Anzel, S. H., and Waugh, T. R.: Surgical management of osteochondritis dissecans of the capitellum. Am. J. Sports Med., *4*:121, 1976.
213. Tobin, W. C.: Familial osteochondritis dissecans with associated tibia vara. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1091, 1957.
214. Towbin, J., Towbin, R., and Crawford, A.: Osteochondritis dissecans of the tibial plateau. A case report. J. Bone Joint Surg., *64-A*:783, 1982.
215. Trias, A., and Ray, R. D.: Juvenile osteochondritis of the radial head. J. Bone Joint Surg., *45-A*:576, 1963.
216. Trillat, A.: Considerations sur les ostéochondrites disséquantes du genou. Acta Orthop Belg., 39:505, 1973.
217. Van DeMark, R. E.: Osteochondritis dissecans with spontaneous healing. J. Bone Joint Surg., *34-A*:143, 1952.
218. Van Der Weyer, F. A. A.: Osteochondritis dissecans. J. Bone Joint Surg., *46-B*:574, 1964.
219. Vaughan, C. E., and Stapleton, J. G.: Osteochondritis dissecans of the ankle. Radiology, *49*:72, 1947.
220. Wagoner, G., and Cohn, B. N. E.: Ostochondritis dissecans. A resume of the theories of etiology and the consideration of heredity as an etiologic factor. Arch. Surg., 23:1, 1931.
221. Walsh, T. D.: Costochondritis (letter). N. Engl. J. Med., 297:1071, 1977.
222. White, J.: Osteochondritis dissecans in association with dwarfism. J. Bone Joint Surg., *39-B*:261, 1957.
223. Wiberg, G.: Spontanheilung von Osteochondritis dissecans im Kniegelenk. Acta Chir. Scand., 85:421, 1941.
224. Wiberg, G.: Spontaneous healing of osteochondritis dissecans in the knee joint. Acta Orthop. Scand., *14*:270, 1943.
225. Wilson, J. N.: A diagnostic sign in osteochondritis dissecans of the knee. J. Bone Joint Surg., *49-A*:477, 1967.
226. Wolbach, S. B., and Allison, N.: Osteochondritis dissecans. Arch. Surg., *16*:1176, 1928.
227. Woodward, A. H., and Bianco, A. J.: Osteochondritis dissecans of the elbow. Clin. Orthop., *110*:35, 1975.
228. Woodward, A. H., and Decker, J. S.: Osteochondritis dissecans following Legg-Perthes' disease. South. Med. J., *69*:943, 1976.
229. Yeung, D. W.: Radionuclide imaging in osteochondritis dissecans. Clin. Nucl. Med., *6*:122, 1981.
230. Yuan, H. A., Cady, R. B., and DeRosa, C.: Osteochondritis dissecans of the talus associated with subchondral cysts. Report of three cases. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1249, 1979.

231. Zellweger, H., and Ebnother, M.: A familial skeletal disorder with multilocular aseptic bone necrosis, and with osteochondritis dissecans in particular. Helv. Paediatr. Acta., 6:95, 1951.
232. Zeman, S. C., and Nielson, M. W.: Osteochondritis dissecans of the knee. Orthop. Rev., 7:101, 1978.
233. Zinman, C., and Reis, N. D.: Osteochondritis dissecans of the talus: Use of high resolution computed tomography scanner. Acta Orthop. Scand., 53:697, 1982.
234. Ziv, I., and Carroll, N. C.: The role of arthroscopy in children. J. Pediatr. Orthop., 2:243, 1982.
235. Zsernaviczky, J.: Hyperproteinamie als mögliche Ursache der Osteochondritis dissecans. Z. Orthop., *115*:35, 1977.

MENISCO DISCOIDE

El menisco discoide es una anormalidad en la cual el menisco cartilaginoso de la rodilla asume forma discoide y no semilunar. Young en 1989 fue uno de los primeros en señalar el problema[82]. Se atribuye a Kroiss haber relacionado el cuadro de "rodilla chasqueante", con el menisco discoide[46].

El menisco lateral es el más afectado, aunque a veces el problema puede observarse en el medial o interno*. La afectación suele ser bilateral, y no hay predilección por sexos.

El problema se diagnostica en forma comparativamente rara y a menudo pasa inadvertido. Smillie señaló que la incidencia del cartílago discoide en pacientes operados por sospecha de desgarro de cartílago es de 29 casos por 1300 enfermos. Solamente uno de estos casos correspondió al menisco interno[72]. Nathan y Cole identificaron 30 meniscos discoides en 1219 meniscos (2.4%) extirpados quirúrgicamente en el Hospital for Joint Diseases, en Nueva York; 27 estaban en el lado externo y 3 en el interno, y en una rodilla los dos meniscos serán discoides[61]. Dickason y colaboradores, en un estudio retrospectivo, examinaron 14731 meniscos; de los 8040 meniscos internos, 10 (0.12%) fueron discoides y de 6691 meniscos externos, 102 lo fueron (1.5%)[16].

Dashefsky ha señalado la incidencia familiar del menisco lateral discoide[15]. Gebhardt ha descrito el menisco lateral discoide en ambos miembros en gemelos idénticos[32].

Patogenia

En el pasado se pensaba que el cartílago discoide era causado por una detención del desarrollo y persistencia del estado fetal. Smillie en 1948 propuso originalmente que existían tres tipos de menisco lateral discoide: primitivo, intermedio e infantil[72].

El *tipo primitivo* es un disco completo. El movimiento "oponente" entre la superficie superior e inferior del menisco impone cargas y lesiona el parénquima de tal estructura. Se desgarra la superficie inferior del menisco y se desprende, y la superficie superior penetra en las depresiones y orificios, de manera que se producen bordes. Es precisamente el movimiento del cóndilo femoral sobre tales bordes lo que produce la sensación y el ruido chasqueante. La hipermovilidad de la porción posterior del menisco lateral con desplazamiento interno y "atrapamiento" entre el cóndilo femoral y el platillo tibial causa el "clic" intenso. El *tipo intermedio* es menos grueso en el centro y más pequeño de tamaño, pero completo. Produce desgarros en la misma forma que el tipo primitivo. El *tipo infantil* es discoide, pero de tamaño normal y muestra desgarros que ocurren en el menisco de forma normal[72].

Smillie pensó originalmente que el menisco discoide se debía a la falta de absorción gradual de la porción central de la lámina completa durante finales de la vida fetal. Los estudios embriológicos de la rodilla, a pesar de ello, han demostrado que en la fase inicial de desarrollo existe una masa indiferenciada de mesénquima entre los precursores cartilaginosos del fémur y la tibia. A finales del segundo mes, la placa de mesénquima intermedio o matriz blastémica se separa para formar un espacio entre los dos huesos. Algunas partes del mesénquima persisten para formar los fibrocartílagos y otras estructuras intraarticulares, como los ligamentos cruzados. Cuando está en fase de desarrollo, el espacio articular absorbe la porción central de la lámina o placa mesenquimatosa y los meniscos desde el inicio de su formación tienen la forma semilunar adulta básica. En ninguna fase del desarrollo fetal, el fibrocartílago tiene un aspecto de disco[31,42,43,48,68]. Ante estas pruebas, Smillie más tarde abandonó la teoría de la persistencia del estado fetal entre las causas del menisco discoide[73].

Ross, Tough y English pensaron que el cartílago discoide es una lesión congénita por desarrollo anormal, y el fibrocartílago se deposita en el mesénquima que normalmente desaparece al formarse una articulación[68].

* Consúltense las referencias 5, 7, 11, 16, 18, 60, 61, 65, 66, 68, 72 y 81.

Kaplan propuso el siguiente origen del menisco discoide. En la operación advirtió que en personas con menisco discoide no hay fijación de la prolongación o cuerno posterior del menisco lateral o externo al platillo tibial, sino en vez de ello el ligamento meniscofemoral (de Wrisberg) une el cuerno posterior del menisco a la superficie externa o lateral del cóndilo femoral interno; éste es un dato normal en todos los animales en los que la posición funcional de la rodilla es de flexión. Sin embargo, en la rodilla del ser humano que se utiliza más bien en la posición de extensión, rara vez ocurre como anomalía anatómica. En tales individuos, por el ligamento meniscofemoral, el menisco lateral no puede deslizarse hacia adelante cuando la rodilla está en extensión, sino que en vez de ello es llevado al área intercondílea. Al flexionarse la rodilla vuelve a su posición usual. El movimiento mediolateral y la irritación constantes del menisco externo transforman el cartílago semilunar, inicialmente normal, en una masa fibrocartilaginosa espesa que asume una forma sólida irregular[42,43]. Nathan y Cole señalaron un menisco lateral discoide en un lactante de 4 meses, pero pensaron que la presencia de tal estructura en el paciente podía concordar con otra teoría de las cargas anormales en un menisco hipermóvil por el movimiento de la rodilla del feto en el útero.

Watanabe y colaboradores clasificaron tres tipos de menisco discoide, como se identifican por artroscopia[78,79]. En primer lugar está el *tipo de ligamento de Wrisberg*, en el cual el menisco esternolateral no tiene unión posterior al platillo tibial; su único medio de fijación posterior es por el ligamento meniscofemoral lateral (o de Wrisberg), que está tenso y no se acomoda a la flexión y extensión normal de la rodilla. La hipermovilidad de la porción posterior del menisco lateral ocasiona su engrosamiento hipertrófico secundario; este tipo corresponde a la descripción del menisco discoide de Kaplan. Genera síntomas clínicos. En el segundo tipo o *completo*, los medios de fijación del menisco lateral están intactos; no hay hiperlaxitud del menisco o movimiento anormal que acompañan a la flexión y extensión de la rodilla. Los meniscos tienen forma de disco y cubren todo el platillo tibial. El tipo anterior corresponde a una anormalidad del desarrollo embrionario. El tipo *incompleto* difiere del completo solamente en su tamaño.

Dickhaut y DeLee señalaron los signos artroscópicos en 347 rodillas con síntomas atribuibles a lesiones meniscales. En 6 pacientes se observó el tipo de menisco lateral discoide de Wrisberg; los 6 tuvieron síntomas de movilidad meniscal anormal, típicos del síndrome de la "rodilla chasqueante". Fueron tratados por meniscectomía lateral a través de artroscopio. 12 pacientes tuvieron el tipo completo de menisco lateral discoide, con medios de inserción tibiales intactos y normales. Las 12 rodillas no tuvieron síntomas atribuibles al menisco lateral discoide. No se advirtió laxitud ni desgarros en los meniscos. El tipo completo de menisco lateral discoide constituyó un hallazgo accidental en la artroscopia. Los autores mencionados destacaron la importancia de diferenciar el tipo completo asintomático, del tipo hipermóvil sintomático de la variedad "del ligamento de Wrisberg".

Cuadro patológico

El menisco afectado es una masa sólida de fibrocartílago de forma oval o levemente circular cuyo espesor varía de 0.5 a 1.3 cm (fig. 4-53)[40]. La superficie correspondiente del platillo tibial está cubierta casi por completo por el menisco discoide, que el que en su borde interno está unido en toda su longitud al espacio intercondíleo y los ligamentos cruzados. A veces su prolongación o cuerno anterior y su porción central o cuerpo serán una masa sólida, en tanto que el cuerno posterior será normal.

Se observa a veces degeneración quística con cavidades centrales. El estudio histológi-



Fig. 4-53. Menisco lateral discoide.

co ha señalado cierto grado de degeneración mucoide en todas las piezas, lo cual indica que los meniscos fueron sometidos a desgaste cada vez mayor. Pueden surgir desgarros horizontales y longitudinales del menisco como resultado de la lesión.

Cuadro clínico

La simple presencia de un cartílago discoide no causa incapacidad y el cuadro suele ser asintomático en la lactancia y la niñez temprana. Entre el sexto u octavo año de vida, el niño puede quejarse de que la rodilla le "chasquea" y síntomas vagos como que "se le afloja", o queda trabada. Los síntomas pueden ser desencadenados por una lesión reciente, especialmente en el adolescente.

En la exploración, la anormalidad es palpable y se percibe un "clunc" intenso en los últimos 15 a 20° de extensión de la rodilla flexionada. Es producido por el desplazamiento lateromedial del cartílago semilunar. En la extensión de la rodilla, el menisco lateral que no está fijado en sentido posterior a la tibia no permanece en su sitio bajo el cóndilo externo del fémur, sino que es luxado hacia adentro en el espacio intercondíleo, por la tensión del ligamento meniscofemoral corto. Durante la flexión, el ligamento se relaja y el menisco lateral o externo vuelve a su posición usual por acción del poplíteo en contracción y de los ligamentos coronarios[42,43].

Al palpar la rodilla en extensión completa cabe detectar una zona "llena" en el área pararrotuliana lateral en la línea articular. Por lo común no se advierten atrofia del muslo, derrames articulares ni engrosamiento de la membrana sinovial. Salvo que haya relación con una lesión, no hay incapacidad funcional. A veces, la hiperextensión forzada de la rodilla despierta dolor en la cara externa de la articulación.

En el diagnóstico diferencial del menisco discoide hay que considerar los siguientes cuadros que causan "chasquido" de la rodilla en la lactancia y la niñez: quiste de menisco, subluxación congénita de la articulación tibiofemoral, movimiento anormal del tendón del poplíteo, chasquido de los tendones alrededor de la rodilla, y subluxación o luxación de la articulación tibioperoneal proximal o de la articulación rotulofemoral[6,51].

Signos imagenológicos

En la radiografía simple se advierte a veces el ensanchamiento del espacio articular lateral cuando el menisco lateral discoide es demasiado grueso. Se advierte mejor cuando se toman en el mismo filme proyecciones comparativas de ambas rodillas (fig. 4-54). Otros signos radiográficos que sugieren la presencia del menisco mencionado, son el aplanamiento del cóndilo femoral lateral (una imagen "cuadrada") y combamiento de la cara externa del platillo tibial[20], a manera de copa.

La artrografía con medio de contraste (en especial doble contraste) es de utilidad neta en el diagnóstico del menisco discoide. Se inyecta un medio de contraste hidrosoluble (10 a 12 ml) en el espacio sinovial infrarrotuliano a través de una vía de acceso lateral. El radiólogo hace proyecciones anteroposterior, lateral oblicua, medial oblicua, posteroanterior y lateral. La porción media del menisco lateral se visualiza mejor en la proyección posteroanterior, porque muestra con mayor claridad la articulación femorotibial y la "cuña" del menisco lateral no es disimulada por la bolsa poplítea de situación posterior. El diagnóstico del menisco discoide se hace cuando se demuestra la presencia de esta estructura que se extiende al interior de la escotadura intercondílea que separa los cartílagos del cóndilo femoral lateral y el platillo tibial de ese lado. Los meniscos lateral y medial normales tienen forma semilunar, con un contorno triangular neto y se extienden hacia el centro, en sentido de la escotadura intercondílea, 1.5 cm.

La resonancia magnética muestra netamente la configuración de los meniscos y su único inconveniente es su costo. Tachdjian la recomienda decididamente como un método extracorporal, indoloro y sin peligros de radiación; este autor prefiere ese método, o la tomografía computadorizada.

Tratamiento

Desde el punto de vista biomecánico, los meniscos en la articulación de la rodilla son de suma importancia para compensar la incongruencia entre el fémur y la tibia, en el soporte de cargas, en la distribución de la presión articular como absorbente de choques, para estabilizar la rodilla para permitir



Fig. 4-54. Ensanchamiento del espacio intraarticular lateral de la rodilla derecha como consecuencia de engrosamiento del menisco lateral discoide.

A

Parte del menisco por extirpar

Menisco lateral

Ligamento colateral peroneo

Tendón poplíteo

Por artroscopia se confirmará que los bordes del menisco que quedó, son lisos

B

Ablación parcial del menisco discoide

NOTA: se dejan intactas las inserciones anterior y posterior del menisco

Fig. 4-55. Esquema de la ablación parcial del menisco discoide.

A, línea de incisión. Las zonas de fijación posterior y anterior del menisco se dejan intactas. **B,** después de ablación parcial, la porción residual del menisco en la rodilla no debe tener desgarros ni degeneración. Sus zonas de fijación anterior, posterior y capsular deben estar intactas y no haber hipermovilidad. (Con autorización de Fujikawa, K., Iseki, F. y Kikuri, Y.: Partial resection of the discoid meniscus in the child's knee. *J. Bone Joint Surg., 63-B*:391, 1981.)

Ablación del menisco lateral discoide por la vía de acceso lateral directa

TECNICA OPERATORIA

A, esquema de la anatomía del menisco lateral discoide.

B, vía de acceso quirúrgica descrita por Bruser*.

Con un torniquete en la pòrción proximal del muslo se coloca al paciente en decúbito dorsal, se prepara en forma aséptica el miembro pélvico, y se cubre con lienzos estériles, para permitir el movimiento completo de la rodilla sin contaminar el área operatoria.

La rodilla afectada se lleva a la posición de flexión aguda y completa, de modo que el talón casi toque los glúteos. La posición comentada también impone flexión de 80° a la cadera, relaja las fibras a tensión de la banda iliotibial de Maissiat. La incisión en la piel se hace sobre la línea articular lateral, y comienza en el ligamento rotuliano, en sentido anterior, y termina en un punto que está en una zona intermedia entre la cabeza del peroné y el cóndilo externo del fémur. El tejido subcutáneo se secciona y los bordes se separan con separadores en rastrillo.

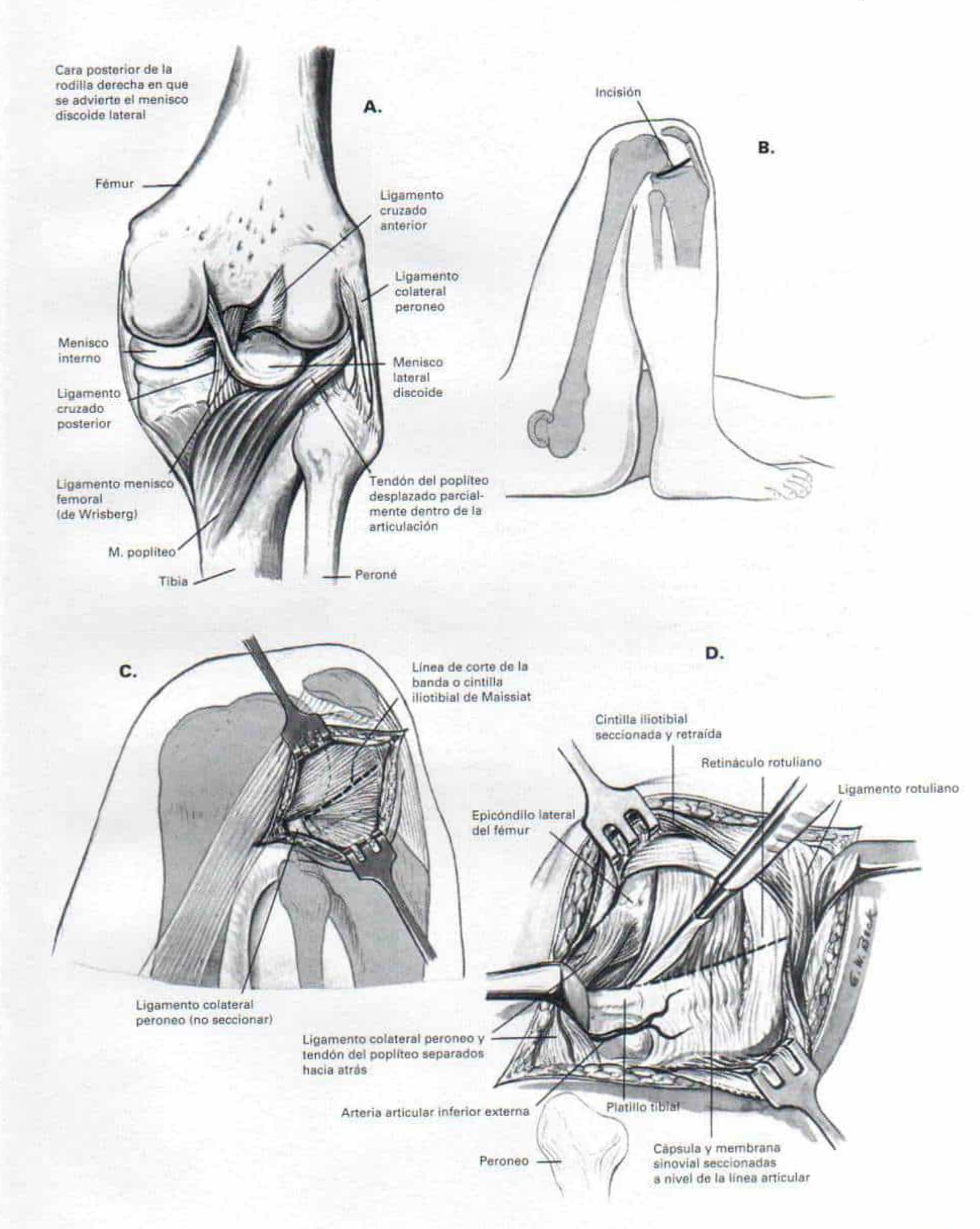
C, quedan al descubierto las fibras brillantes de la banda iliotibial de Maissiat, que están casi en sentido paralelo a la incisión cutánea y la línea articular. Las fibras aponeuróticas se seccionan en sentido longitudinal y si es necesario, se cortan transversalmente. El ligamento colateral lateral (o peroneo) sigue un trayecto longitudinal en el extremo posterior de la incisión aponeurótica y debe tenerse cuidado para no seccionarlo inadvertidamente.

D, con un separador romo en ángulo recto para rodilla se retraen hacia atrás el ligamento lateral y el tendón del poplíteo. El operador secciona la cápsula y la membrana sinovial en la línea articular siguiendo el borde superior del menisco lateral discoide.

---

* Bruser, D. M.: A direct lateral approach to the lateral compartment of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *42-B*:348, 1960.

Lámina 53. Ablación del menisco lateral discoide por la vía de acceso lateral directa



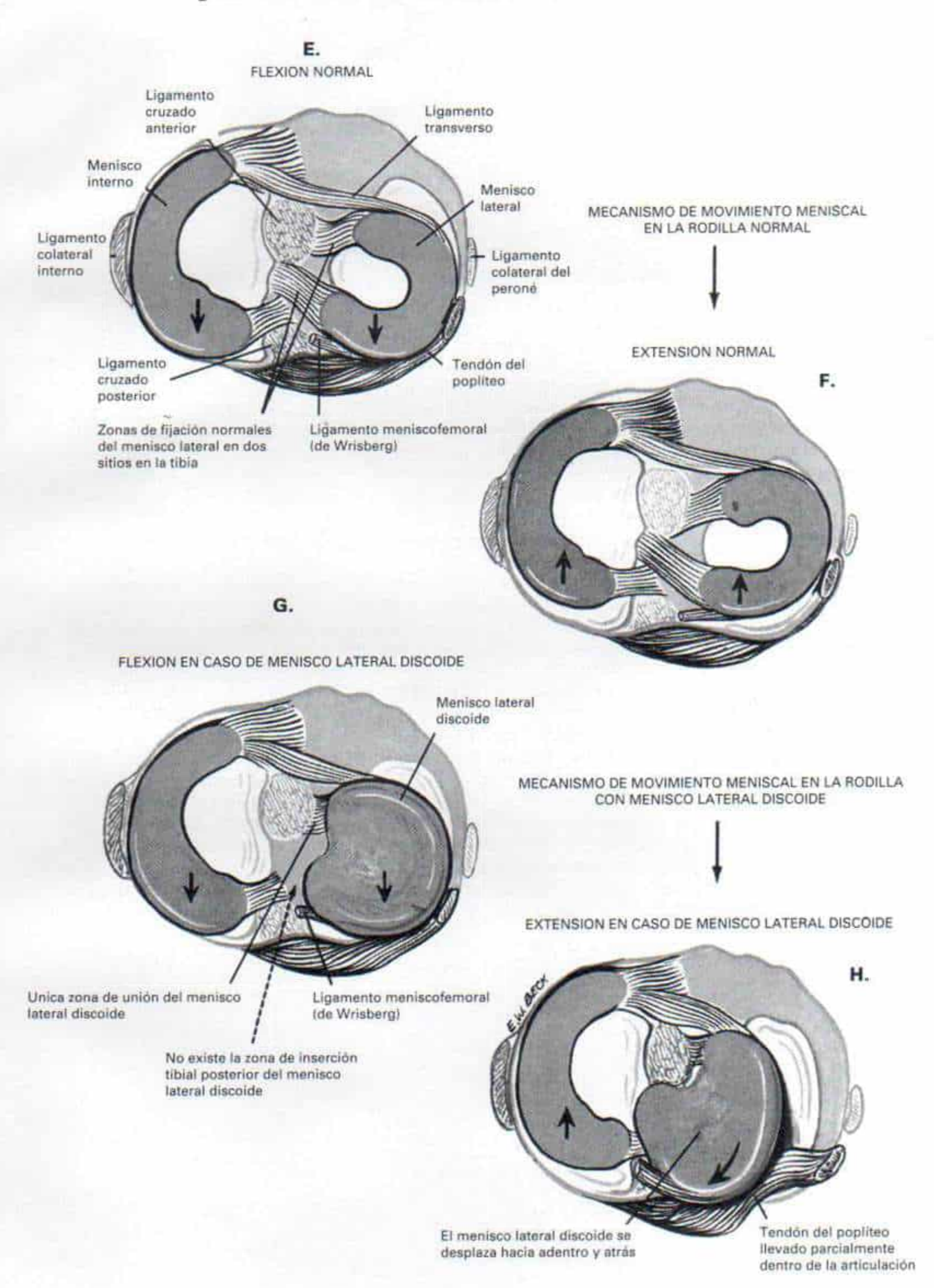
Ablación del menisco lateral discoide por la vía de acceso lateral directa (continuación)

E a **H**, en siguiente término es importante considerar algunos detalles anatómicos. El menisco lateral normal está unido a la superficie articular superior de la tibia en dos sitios, en las caras anterior y posterior del tubérculo intercondíleo lateral. También, el ligamento de Wrisberg o menisco femoral une el cuerno posterior del menisco lateral, a la superficie lateral del cóndilo femoral interno y atraviesa en sentido oblicuo por detrás del ligamento cruzado posterior (el ligamento de Humphry es la rama anterior del de Wrisberg, y transcurre por delante de la superficie anterior del ligamento cruzado posterior).

Cuando la rodilla está en flexión se relaja el ligamento de Wrisberg, en tanto que el ligamento cruzado posterior se relaja durante la flexión y la extensión, y sigue un trayecto casi vertical por la línea media posterior. El menisco lateral discoide, según Kaplan, no tiene una zona de fijación tibial posterior y está unido al cóndilo femoral interno por el ligamento menisco femoral. Cuando la rodilla está en extensión, el menisco lateral discoide queda desplazado en sentido posterointerno en el área intercondílea, y en la flexión vuelve a su posición corriente. El tendón del poplíteo está unido por delante del punto de origen del ligamento lateral.

También es importante recordar que la arteria poplítea está a 1 cm por detrás del ligamento de Wrisberg y que la arteria articular inferior externa pasa fuera de la membrana sinovial entre el ligamento colateral peroneo y la cara posteroexterna del menisco. Es importante no lesionar los vasos mencionados, y si por algún accidente se les lesiona, habrá que ligarlos para evitar la hemartrosis.

Lámina 53. Ablación del menisco lateral discoide por la vía de acceso lateral directa



Ablación del menisco lateral discoide por la vía de acceso lateral directa (continuación)

I y **J**, por disección cortante se libera el menisco lateral de sus zonas de fijación anterior, interna y periférica. El giro forzado de la rodilla hacia adentro facilitará la visualización de la porción central de la articulación. En sentido posterior, el menisco se libera por corte del ligamento de Wrisberg. Una vez que se ha extraído el cartílago se revisa con toda minuciosidad el compartimento lateral de la articulación, con la rodilla en flexión y extensión, que incluye estructuras como los ligamentos cruzados anterior y posterior, el tendón del poplíteo, los cóndilos femorales y tibiales externos, el ligamento colateral externo y la mitad lateral de la superficie articular de la rótula. Se quita el torniquete y se logra hemostasia completa.

Con la rodilla en flexión de 90° se cierra la membrana sinovial con catgut simple, en sutura continua.

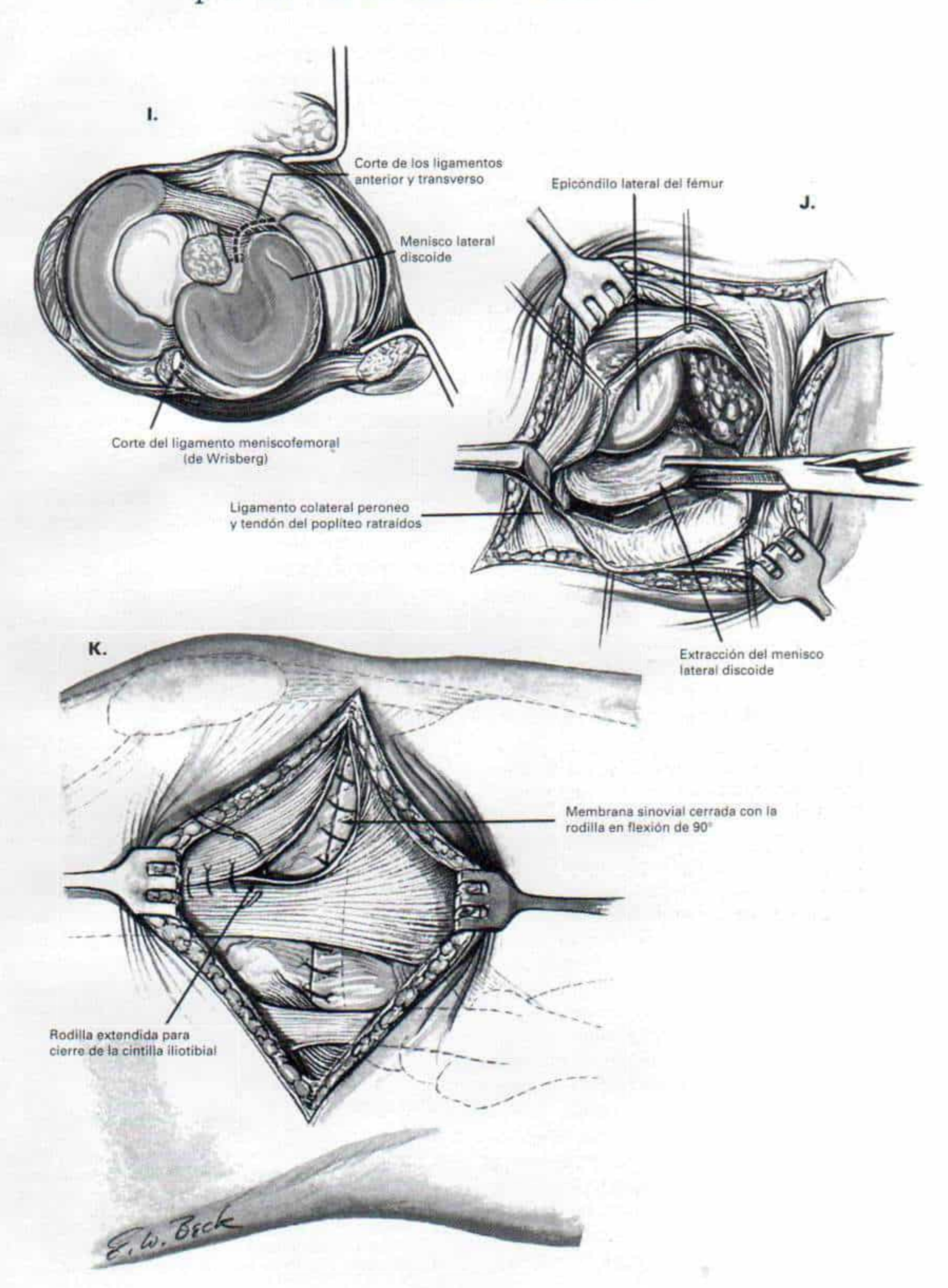
K, la rodilla se extiende después, y la aponeurosis se cierra con puntos separados. Se cierran en la forma corriente el tejido subcutáneo y la piel. Se aplica un apósito compresivo. No se necesita proteger la articulación con un enyesado posterior o un enyesado cilíndrico ligero, porque no se ha seccionado el ligamento colateral externo.

ATENCION POSTOPERATORIA

Los ejercicios se inician en el mismo día de la operación y consisten en ejercicios isométricos del cuádriceps, de los músculos isquiotibiales y elevación del miembro inferior en extensión. Varios días después de la operación se permite la marcha parcial con apoyo de muletas y se aumentan poco a poco las actividades, según sean toleradas.

En término de 7 a 10 días, tan pronto han curado los tejidos blandos, se moviliza con suavidad la rodilla por flexión, con el sujeto en decúbito lateral y ejercicios de extensión para recuperar la potencia muscular de cuádriceps, músculos isquiotibiales y tríceps sural. Se continúan hasta que se logra la potencia motora normal y el arco completo de movimiento de la rodilla.

Lámina 53. Ablación del menisco lateral discoide por la vía de acceso lateral directa



la rotación, para diseminar el líquido sinovial y para nutrir el cartílago articular. Un menisco intacto transmite el 70 al 90% de la carga total a través de la articulación de la rodilla[70,71]. Por tal motivo, es conveniente conservarlo (incluso parte de él) en la medida de lo posible.

Maquet y colaboradores midieron experimentalmente las áreas de contacto femorotibiales para sostén de peso; en la rodilla normal variaron de 20 cm^2 en la extensión completa, a 11 cm^2 con 90° de flexión, en tanto que después de extirpar los meniscos tibiales tales zonas quedaron reducidas a 12 cm^2 en extensión completa, y 6 cm^2 en la flexión de 90°. Los meniscos forman una parte sustancial del aparato de apoyo ponderal de la rodilla incluso con 90° de flexión[56].

Los estudios experimentales y clínicos han señalado que los cambios degenerativos después de ablación parcial del menisco son mínimos, en tanto que después de la menisectomía total son notables[1,29,53,55].

En el tratamiento del menisco discoide en niños se recomienda un método conservador no quirúrgico, especialmente si el dolor y la incapacidad funcional son mínimas. Las medidas conservadoras consisten en un lapso breve de inmovilización de la rodilla, seguido de limitación de la actividad física, y ejercicios progresivos del cuádriceps. Algunos meniscos discoides en niños son asintomáticos; no necesitan tratamiento sino observación periódica.

Si la rodilla se "traba" de manera frecuente o persistente y el grado de dolor y de incapacidad funcional son grandes, está indicada la ablación parcial o completa del menisco discoide. Antes de la intervención quirúrgica se hace artroscopia diagnóstica para definir los cambios patológicos y el tipo de menisco discoide. Algunos cirujanos prefieren la artrografía con contraste doble como primer método, y después la artroscopia diagnóstica, porque la artroscopia en niños necesita anestesia general en tanto que la artrografía puede hacerse bajo anestesia local. Tachdjian recomienda, en vez de la artrografía con contraste doble, la resonancia magnética.

La ablación parcial del menisco discoide es preferible cuando es de tipo completo o incompleto con desgarro mínimo y degeneración leve; es importante que sus medios de fijación capsulares estén intactos y el menisco no debe ser hipermóvil (de tipo Wrisberg). Los requisitos anteriores se valoran antes de la operación por medio de artroscopia diagnóstica y artrografía por doble contraste. En fecha reciente se ha utilizado la resonancia magnética para precisar el cuadro patológico. Para la ablación parcial del menisco discoide a menudo se necesita artrotomía abierta. Con la rodilla en flexión de 90° se hace una incisión de 4 cm de largo en sentido anteroexterno. Por lo común, la superficie femoral del menisco discoide tiene aspecto normal; los cambios degenerativos y los desgarros mínimos a menudo están dentro de su parénquima o en la superficie tibial. Por palpación con la yema del dedo desde la periferia al centro se valora la línea sagital de irregularidad. Con bisturí se corta el menisco siguiendo su borde irregular y se dejan intactos sus medios de fijación anterior y posterior. La porción anterior seccionada se lleva hacia el hueco intercondíleo y se completa la ablación parcial de las porciones central y posterior con tijeras y bisturí. La porción extirpada del menisco tiene contorno circular y transforma al menisco discoide en otro semicircular (fig. 4-55). En siguiente término, por medio de un artroscopio a través de la incisión, se revisa con gran cuidado el menisco que quedó, en busca de desgarros y degeneración posibles; sus medios de fijación posterior, anterior y capsular deben estar intactos. Si está desgarrado, degenerado o laxo, habrá que eliminarlo por completo.

La ablación de todo el menisco se hace cuando es de tipo Wrisberg (hipermóvil) o cuando está desgarrado y muestra degeneración notable. Los detalles de la técnica quirúrgica se describen e ilustran en la lámina 53.

La ablación del menisco lateral discoide a través de artroscopia es difícil, pero puede hacerla el cirujano experto. En los comienzos se extrae la porción anterior del menisco y así se logra una visión más clara, y se cuenta con más espacio para la manipulación de los instrumentos quirúrgicos[37].

Bibliografía

1. Aarstrand, T.: Treatment of meniscal rupture of the knee joint. A follow-up examination of material where only the ruptured part of the meniscus has been removed. Acta Chir. Scand., *107*:146, 1954.
2. Abrams, R. C.: Meniscus lesions of the knee in young children. J. Bone Joint Surg., 39-A:194, 1957.
3. Anderson, H.: Histochemical studies on the histogen-

esis of the knee joint and superior tibio-fibular joint in human foetuses. Acta Anat., *46*:279, 1961.
4. Aufranc, O. E.: Approach of the knee joint by release of the lateral ligaments. Clin. Orthop., 55:97, 1967.
5. Basmajian, J. V.: A ring-shaped medial semilunar cartilage. J. Bone Joint Surg., *34-B*:638, 1952.
6. Beals, R. K.: The "snapping knee" of infancy. J. Bone Joint Surg., *60-A*:679, 1978.
7. Berson, B. L., and Herman, G.: Torn discoid meniscus of the knee in adults. Four case reports. J. Bone Joint Surg., *61-A*:303, 1979.
8. Bhaduri, T., and Glass, A.: Meniscectomy in children. Injury, *3*:176, 1972.
9. Bruser, D. M.: A direct lateral approach to the lateral compartment of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *42-B*:348, 1960.
10. Casscells, S. W.: The place of arthroscopy in the diagnosis and treatment of internal derangement of the knee: An analysis of 1000 cases. Clin. Orthop., *151*:135, 1980.
11. Cave, E. F., and Staples, O. S.: Congenital discoid meniscus: A cause of internal derangement of knee. Am. J. Surg., *54*:371, 1941.
12. Clark, C. R., and Ogden, J. A.: Development of the menisci of the human knee joint. Morphological changes and their potential role in childhood meniscal injury. J. Bone Joint Surg., *65-A*:538, 1983.
13. Cotto, H.: Kindlicher Meniscusschaden. Hefte Unfallheilkd., *128*:59, 1976.
14. Cox, J. S., Nye, C. E., Schaefer, W. W., and Woodstein, I. J.: The degenerative effects of partial and total resection of the medial meniscus in dog's knees. Clin. Orthop., *109*:178, 1975.
15. Dashefsky, J. H.: Discoid lateral meniscus in three members of a family. Case reports. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1208, 1971.
16. Dickason, J. M., Del Pizzo, W., Blazina, M. F., Fox, J. M., Friedman, M. J., and Snyder, S. J.: A series of ten discoid medial menisci. Clin. Orthop., *168*:75, 1982.
17. Dickhaut, S. C., and DeLee, J. C.: The discoid lateral meniscus syndrome. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1068, 1982.
18. Dwyer, F. C., and Taylor, C.: Congenital discoid internal cartilage. Br. Med. J., 2:287, 1945.
19. Ellis, V. H.: Congenital abnormality of the external semilunar cartilage. Lancet, *1*:1359, 1932.
20. Engber, W. D., and Mickelson, M. R.: Cupping of the lateral tibial plateau associated with a discoid meniscus. Orthopaedics, *4*:904, 1981.
21. Fahmy, N. R., Williams, E. A., and Noble, J.: Meniscal pathology and osteoarthritis of the knee. J. Bone Joint Surg., *65-B*:24, 1983.
22. Fairbank, H. A. T.: Internal derangement of the knee in children and adolescents. Proc. R. Soc. Med., *30*:427, 1937.
23. Fairbank, T. J.: Knee joint changes after meniscectomy. J. Bone Joint Surg., *30-B*:664, 1948.
24. Fairbank, T. J., and Jamieson, E. S.: A complication of lateral meniscectomy. A false aneurysm on the inferior lateral genicular artery. Two cases. J. Bone Joint Surg., *33-B*:567, 1951.
25. Ferrone, J. D., Jr.: Congenital deformities about the knee. Orthop. Clin. North Am., *7*:323, 1976.
26. Finder, J. G.: Discoid external semilunar cartilage. A cause of internal derangement of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *16*:804, 1934.
27. Fisher, A. G. T.: The disk-shaped external semilunar cartilage. Br. Med. J., *1*:688, 1936.
28. Freiberger, R. H., Killoran, P. J., and Cardena, G.: Arthrography of the knee by double contrast method. A.J.R., 97:736, 1966.
29. Fujikawa, K., Iseki, F., and Mikura, Y.: Partial resection of the discoid meniscus in the child's knee. J. Bone Joint Surg., *63-B*:391, 1981.
30. Fujikawa, K., Tomatsu, T., Matsu, K., Koiae, A., Tanaka, Y., and Iseki, F.: Morphologicial analysis of meniscus and articular cartilage in the knee joint by means of arthrogram. J. Jpn. Orthop. Assoc., *52*:203, 1978.
31. Gardner, E., and O'Rahilly, R.: The early development of the knee joint in staged human embryos. J. Anat., *102*:289, 1968.
32. Gebhardt, M. C., and Rosenthal, R. K.: Bilateral lateral discoid meniscus in identical twins. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1110, 1979.
33. Goodfellow, J. W.: Closed meniscectomy (editorial). J. Bone Joint Surg., *65-B*:373, 1983.
34. Gray, D. J., and Gardner, E.: Prenatal development of the human knee and superior tibiofibular joints. Am. J. Anat., *86*:235, 1952.
35. Hall, F. M.: Arthrography of the discoid lateral meniscus. A.J.R., *128*:993, 1977.
36. Haveson, S. B., and Rein, B. I.: Lateral discoid meniscus of the knee: Arthrographic diagnosis. A.J.R., *109*:581, 1970.
37. Ikeuchi, H.: Arthroscopic treatment of the discoid lateral meniscus. Technique and long-term results. Clin. Orthop., *167*:19, 1982.
38. Jackson, J. P.: Degenerative changes in the knee after meniscectomy. Br. Med. J., *2*:525, 1968.
39. Jaroschy, W.: Der Scheibenförmig Meniscus Lateralis Genu als Ursache des Schnellen den Knies. Beitr. Klin. Chir., *161*:139, 1935.
40. Jeannopoulos, C. L.: Observations on discoid menisci. J. Bone Joint Surg., *32-A*:649, 1950.
41. Jones, E. B.: The discoid or congenital abnormality of the interarticular fibrocartilage of the knee joint. Part 2. Liverpool Med. Chir. J., *213*:78, 1935.
42. Kaplan, E. B.: The embryology of the menisci of the knee joint. Bull. Hosp. Joint Dis., *16*:111, 1955.
43. Kaplan, E. B.: Discoid lateral meniscus of the knee joint: Nature, mechanism, and operative treatment. J. Bone Joint Surg., *39-A*:77, 1957.
44. Kettelkamp, D. B., and Jacobs, A. W.: Tibiofemoral contact area—determination and implications. J. Bone Joint Surg., *54-A*:349, 1972.
45. Kobayashi, A.: Discoid meniscus of the knee joint. Clin. Orthop. Surg. Jpn., *10*:10, 1975.
46. Kroiss, F.: Die Verletzungen der Kniegelenkozwischenknorfel und ihrer Verbindungen. Beitr. Klin. Chir., *66*:598, 1910.
47. Kulowski, J., and Rickett, H. W.: The relation of discoid meniscus to cyst formation and joint mechanics. J. Bone Joint Surg., *29*:990, 1947.
48. Levine, E. F., and Blazina, M. E.: Investigations of the lateral meniscus. Surg. Forum, *17*:443, 1966.
49. Lidge, R. T.: Meniscal derangement: Unusual cases. Orthop. Clin. North Am., *10*:659, 1979.
50. Lindblum, K.: Arthrography of knee: Roentgenographic and anatomic study. Acta Radiol., Suppl. 74, 1948.
51. Lloyd, E. I.: Clicking knee in childhood. Lancet, *1*:525, 1933.
52. Lugli, T.: Conventional radiographic findings in discoid meniscus. Ann. Radiol. Diagn., *39*:18, 1966.
53. McGinty, J. B., Geuss, L. F., and Marvin, R. A.: Partial or total meniscectomy. J. Bone Joint Surg., *59-A*:763, 1977.
54. Maknoon, A. S.: Congenital discoid meniscus (snapping knee). West Va. Med. J., *68*:123, 1972.
55. Manzione, M., Pizzutilo, P. D., Peoples, A. B., and Scheneizer, P. A.: Meniscectomy in children: A long-term follow-up study. Am. J. Sports Med., *11*:111, 1983.
56. Maquet, P. G., Van de Berg, A. J., and Simonet, J. C.: Femorotibial weight-bearing areas: Experimental

determinations. J. Bone Joint Surg., *57-A*:766, 1975.
57. Meekison, D. M.: Discoid lateral meniscus of the knee joint with rupture and cyst formation. Br. J. Surg., *28*:135, 1940.
58. Middleton, D. S.: Congenital disc-shaped lateral meniscus with snapping knee. Br. J. Surg., *24*:246, 1936.
59. Moon, N. F.: Discoid lateral meniscus. Rocky Mt. Med. J., *65*:61, 1968.
60. Murdoch, G.: Congenital discoid medial semilunar cartilage. J. Bone Joint Surg., *38-B*:564, 1956.
61. Nathan, P. A., and Cole, S. C.: Discoid meniscus. A clinical and pathologic study. Clin. Orthop., *64*:107, 1969.
62. Nemoto, H. N.: Study on discoid meniscus of the knee. Nigata Med. J., *64*:404, 1950.
63. Ober, F. R.: Discoid cartilage, trigger knee. Surgery, *6*:24, 1939.
64. Resnick, D., Goergen, T. G., Kay, J. J., Ghelman, B., and Woody, P. R.: Discoid medial meniscus. Radiology, *12*:3 Pt. 1:575, 1976.
65. Riachi, E., and Phares, A.: An unusual deformity of the medial semilunar cartilage. J. Bone Joint Surg., *45-B*:146, 1963.
66. Richmond, D. A.: Two cases of discoid medial cartilage. J. Bone Joint Surg., *40-B*:268, 1958.
67. Ritchie, D.: Meniscectomy in children. J. Bone Joint Surg., *47-B*:596, 1965.
68. Ross, J. A., Tough, I. C. K., and English, T. A.: Congenital discoid cartilage. Report of a case of discoid medial cartilage, with an embryological note. J. Bone Joint Surg., *40-B*:262, 1958.
69. Ross, W. T.: Injury to the popliteal artery during meniscectomy. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *33-B*:571, 1951.
70. Seedhom, B. B.: Transmission of the load in the knee joint with special reference to the role of the menisci. Part I. Anatomy, analysis and apparatus. Eng. Med., *8*:207, 1979.
71. Seedhom, B. B., and Hargreaves, D. J.: Transmission of the load in the knee joint with special reference to the role of the menisci. Part II. Experimental results, discussion and conclusion. Eng. Med., *8*:220, 1979.
72. Smillie, I. S.: The congenital discoid meniscus. J. Bone Joint Surg., *30-B*:671, 1948.
73. Smillie, I. S.: Injuries of the Knee Joint. 4th Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1970, pp. 39–97.
74. Snellman, O., and Stentrom, R. H.: Congenital discoid meniscus of the knee joint. Ann. Paediatr. Fenn., *6*:124, 1960.
75. Takao, T.: An experimental study on the development of osteoarthritis of the knee joint with special reference to the degree of resection of the meniscus. J. Jpn. Orthop. Assoc., *45*:731, 1971.
76. Vahvanen, V., and Aalto, K.: Meniscectomy in children. Acta Orthop. Scand., *50*:6 Pt. 2:791, 1979.
77. Walker, P. S., and Erkman, J.: The role of the menisci in force transmission across the knee. Clin. Orthop., *109*:184, 1975.
78. Watanabe, M.: Arthroscopy of the knee joint. *In* Helfet, A. J. (ed.): Disorders of the Knee. Philadelphia, Lippincott, 1974.
79. Watanabe, M., Takeda, S., and Ikeuchi, H.: Atlas of Arthroscopy. 2nd Ed. Tokyo, Igaku Shoin, 1969.
80. Watson-Jones, R.: Specimen of internal semilunar cartilage as a complete disc. Proc. R. Acad. Med., *23*:68, 1930.
81. Weiner, B., and Rosenberg, N.: Discoid medial meniscus: Association with bone changes in the tibia. J. Bone Joint Surg., *56-A*:171, 1974.
82. Young, R. B.: The external semilunar cartilage as a complete disc. *In* Cleland, J., MacKay, J. Y., and Young, R. B. (eds.): Memoirs and Memoranda in Anatomy. London, Edinburgh, Williams & Norgate, 1889, p. 179.
83. Zaman, M., and Leonard, M. A.: Meniscectomy in children: Results in 59 knees. Injury, *12*:425, 1981.

CHASQUIDO DEL TENDON DEL POPLITEO

El chasquido de la rodilla puede ser causado por movimiento anormal del tendón del poplíteo sobre el cóndilo femoral externo durante la flexión y la extensión de la articulación. Si se demuestra que el chasquido nace en el tendón del poplíteo y si tal signo es incapacitante, el tendón se seccionará o se le extirpará un segmento.

SUBLUXACION LATERAL MOMENTANEA Y RECURRENTE DE LA ARTICULACION TIBIOFEMORAL

El "tronido", espontáneo y doloroso de una o ambas articulaciones puede detectarse en lactantes y niños por el desplazamiento lateral de la articulación tibiofemoral. Beals en 1978 señaló por primera vez esta entidad en 3 pacientes, todas del sexo femenino[1]. Tachdjian la ha observado en 2 pacientes, una niña y un niño. Para que se produzca la subluxación se necesita laxitud articular y flexión de la rodilla; al parecer es causada por la contracción aislada del bíceps crural de manera simultánea con la laxitud capsular. En la radiografía lateral no se advierte alteración notoria en la posición de la porción proximal del peroné en relación con la tibia. Hay un tronido doble intraarticular que es audible y palpable, que corresponde a la subluxación y recolocación de la articulación tibiofemoral. Puede presentarse cuando el lactante o el niño está despierto o dormido (la molestia puede despertar al niño, y hacer que llore). Las radiografías en la proyección arteroposterior indicarán subluxación lateral de la articulación tibiofemoral. La articulación tibioperoneal proximal es normal.

Tratamiento

La inmovilización de la rodilla en extensión durante lapsos parciales producirá alivio sin-

tomático de la rodilla dolorosa e irritable. Se recomienda una técnica no quirúrgica conservadora de tratamiento. Al crecer el niño y disminuir la hiperlaxitud de la cápsula articular cesarán los episodios de subluxación involuntaria; sin embargo, él a veces subluxa su articulación de manera voluntaria para llamar la atención. No se necesita el corte o la elongación fraccionada del tendón del bíceps.

Bibliografía

1. Beals, R. K.: The snapping knee of infancy. J. Bone Joint Surg., *60-A*:679, 1978.

SUBLUXACION RECURRENTE DE LA ROTULA

La *luxación recurrente* de la rótula es un trastorno relativamente raro y cuando aparece lo hace casi siempre en sentido externo. Puede ser congénita, del desarrollo o postraumática.

La *subluxación recurrente* de la rótula es un trastorno bastante frecuente y afecta más bien a mujeres; en la experiencia de Goldthwait afectó casi preferentemente a niñas o mujeres[55,56]. En la serie de Macnab 40 de 46 pacientes eran del sexo femenino[120]. Bowker y Thompson señalaron que la proporción entre mujeres y varones era de 3:1[14]. Hughston indicó que el 58% de estos pacientes eran mujeres[81].

Se advierte una tendencia familiar neta a la subluxación recurrente de la rótula. Bowker y Thompson identificaron que 12 de sus 48 pacientes tenían parientes con un cuadro semejante, y en 10 de las familias hubo afectación de múltiples generaciones[14].

Causas

Conviene considerar varias causas:

Laxitud ligamentosa. La laxitud de la cápsula interna de la rodilla es un factor definitivo. De Palma, Carter y Sweetnam[17,35] han indicado una incidencia elevada de laxitud medicamentosa en pacientes con subluxación recurrente de la rótula. Heywood, en su serie de 54 personas, identificó laxitud ligamentosa generalizada en 19; laxitud de los ligamentos de la rodilla sólo en 5 pacientes y movilidad lateral de la rótula (después de estabilizar las demás articulaciones) en 30 pacientes[75]. En niños con ataque generalizado y laxitud ligamentosa como en el caso de osteogénesis imperfecta, aracnodactilia o síndrome de Ehlers-Danlos, se advierte una mayor incidencia de luxación recurrente de la rótula.

Contractura de tejidos blandos rotulianos laterales y las zonas de inserción anormal de la cintilla de Maissiat. La contractura de tejidos blandos rotulianos en sentido externo o lateral es un factor patógeno neto en muchos casos. El retináculo rotuliano lateral y el ligamento rotulofemoral están tensos. El vasto externo puede estar contraído, hipertrófico y con inserción baja. La cintilla de Maissiat, que es una franja engrosada de la fascia lata se inserta normalmente en el cóndilo externo de la tibia. En la mitad externa o lateral del muslo da origen al tabique intermuscular lateral o externo y es reforzada en su porción distal por fibras que se fusionan con aponeurosis del vasto externo. A veces se unen franjas densas de la cintilla de Maissiat al polo superior o al borde externo de la rótula, o a ambos sitios. En la prueba de Ober se advierte que estas bandas aponeuróticas están en la cara externa del muslo. La cintilla de Maissiat queda por delante del eje de movimiento de la rodilla en extensión completa, pero cuando la articulación entra en flexión pasa detrás de dicho eje. De ese modo, durante la flexión de la rodilla la rótula será desplazada hacia afuera si está fijada a la cintilla de Maissiat. Si la rótula está sostenida firmemente en el surco intercondíleo, la rodilla no podrá flexionarse más allá del ángulo en el cual la cintilla pasa en sentido posterior al eje del movimiento de la rodilla[92]. Ober, Smillie y Jeffreys[92,142,159] han publicado casos de fijación e inserción defectuosas de las cintillas de Maissiat en personas con luxación recurrente de la rótula. Dicha anormalidad de inserción y la contractura de la banda iliotibial son causas patológicas importantes para que se repita la subluxación de la rótula.

En el síndrome de presión rotuliana lateral excesiva, la rótula está girada hacia afuera sin subluxación lateral real (desplazamiento). La tensión anormal de los tejidos blandos

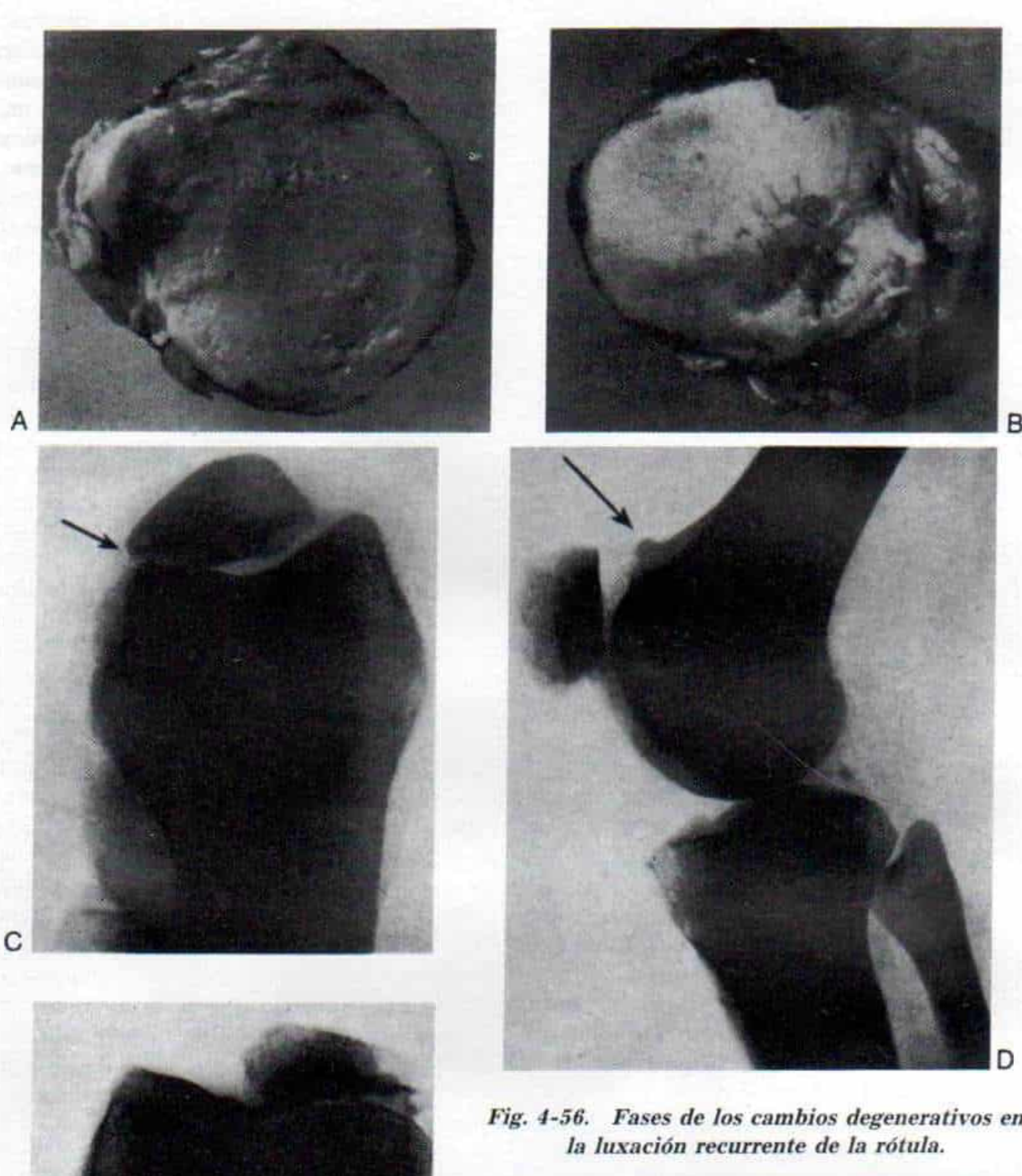


Fig. 4-56. Fases de los cambios degenerativos en la luxación recurrente de la rótula.

A, fase 1. Es notable la dehiscencia fibrilar del cartílago articular de la rótula. **B**, fase II. Se advierte mayor desgaste del cartílago articular de la rótula. El cráter en su carilla interna y el descubrimiento del hueso "eburnizado" subyacente son notables. **C** y **D,** etapa III. Radiografías tangencial y lateral de la articulación de la rodilla, en que se observa el comienzo de la artrosis rotulofemoral. La erosión del cóndilo femoral externo es evidente en la vista tangencial. En la radiografía lateral se identifica el osteófito que sobresale en relación con el borde superior de la carilla rotuliana del fémur. **E,** fase IV. La artrosis rotulofemoral notable y pérdida del borde interno de la rótula se advierten en esta radiografía tangencial de la rodilla. (Con autorización de Macnab, I: Recurrent dislocation of the patella. *J. Bone Joint Surg.*, 34-*A*:960, 1952.)

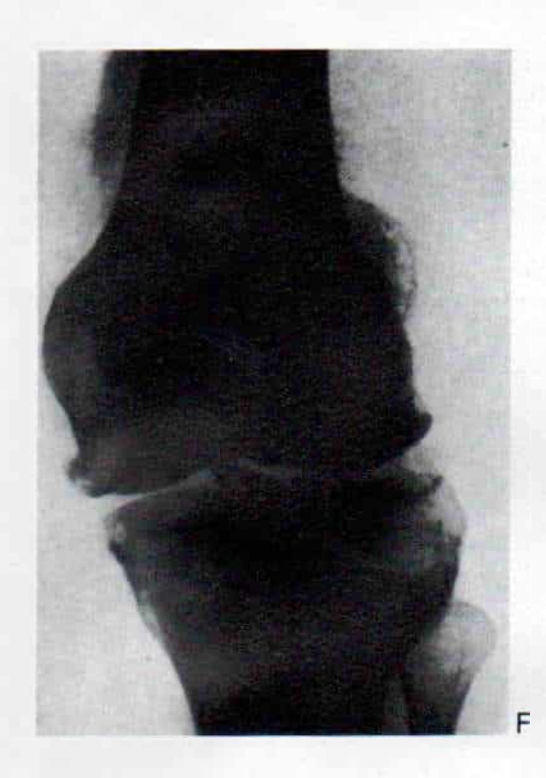


Fig. 4-56 (continuación). Fases de los cambios degenerativos en la luxación recurrente de la rótula.

F, fase V. radiografía anteroposterior de la rodilla en que se observa artrosis degenerativa generalizada de la rodilla. (Con autorización de Macnab, I.: Recurrent dislocation of the patella. *J. Bone Joint Surg., 34-A*:960, 1952.)

laterales contraídos gira la rótula, pero no tiene potencia suficiente para subluxarla o luxarla[42,43].

Desequilibrio muscular. En casi todos los pacientes intervienen como factores patológicos atrofia, debilidad o una inserción oblicua alta del vasto interno. Este último músculo es el estabilizador dinámico interno de la rótula[110,126]. Es importante reforzarlo y que exista un equilibrio dinámico entre los dos vastos, interno y externo[176].

La orientación del vasto externo y de las fibras oblicuas del mismo y sus inserciones tendinosas en el retináculo externo y la rótula pueden generar un vector de fuerza dinámico hacia afuera (lateral) en la rótula y contribuir a la alineación defectuosa rotulofemoral. En el estudio de Hallisey y colaboradores se identificaron 3 patrones diferentes: en primer lugar, el músculo tensor de la sinovial de la rodilla (subcrural) nació detrás del vientre muscular principal del vasto externo y después describió un semicírculo en sentido distal y anterior, para insertarse oblicuamente en la porción correspondiente del tendón del cuádriceps al vasto externo; en segundo lugar, sus fibras no siempre se fusionaron con el tendón del cuádriceps, sino más bien cruzaron en sentido inferior para interdigitarse con las fibras oblicuas superficiales del retináculo externo, y en tercer lugar la porción del vasto externo del tendón del cuádriceps no siempre transcurrió totalmente sobre la rótula, para unirse al ligamento rotuliano. En vez de ello, algunas fibras se interdigitaron con las fibras oblicuas superficiales del retináculo externo y recibieron al músculo subcrural, sin contribuir al ligamento rotuliano[65].

Alineación rotatoria y angular defectuosas de la extremidad pélvica. La antetorsión femoral, la torsión tibioperoneal lateral y el genu valgo desplazarán la inserción del ligamento rotuliano hacia afuera y producirán una posición en valgo del mecanismo del cuádriceps. La valoración del ángulo Q (el formado por el tendón rotuliano, con una línea vertical y que se extiende en sentido distal desde el centro del polo inferior de la rótula), aportará información en cuanto a las fuerzas rotatorias/angulares que actúan para producir la subluxación lateral de la rótula.

Rótula en posición alta. En la enfermedad de Osgood-Schlatter con elongación del tendón rotuliano, se pierde el efecto de refuerzo normal del cóndilo externo del fémur, que "frena" la tendencia al desplazamiento rotuliano hacia afuera. La *hipoplasia congé-*

nita y el *aplanamiento del cóndilo femoral externo* producirán efectos similares.

Lesión. La lesión traumática tratada de manera inapropiada producirá estiramiento y debilitamiento de la cápsula interna de la rodilla e insuficiencia del vasto interno, lo que predispone a la subluxación lateral (externa) recurrente.

Clasificación

La subluxación y la luxación de la rótula pueden clasificarse de este modo: 1) *luxación congénita, que puede ser fija o recurrente;* 2) *subluxación o luxación crónica o habitual propia del desarrollo;* 3) *subluxación o luxación lateral recurrente postraumática;* 4) *subluxación o luxación recurrente por: a*) rótula alta, que se caracteriza por desplazamiento lateral de la rodilla en extensión (la posición del tendón rotuliano y el surco femoral suelen ser normales); *b*) un ángulo Q con alineación defectuosa rotatoria-angular, o *c*) surco femoral poco profundo o 5) *subluxación o luxación lateral recurrente* que puede comprender un síndrome de compresión lateral excesivo con contracción de tejidos blandos laterales a la rótula y de la rodilla, pero con surco femoral y posición del tendón rotulianos normales, y un mayor ángulo Q, con alineación defectuosa de todo el mecanismo del cuádriceps.

Cuadro patológico

Los movimientos anormales y recurrentes de la rótula que surgen con la flexión y extensión de la rodilla producen degeneración progresiva de la articulación rotulofemoral. La cara interna de la rótula recibe el mayor traumatismo observable y hay una mayor degeneración con la luxación lateral de la rótula. Macnab ha subdividido los cambios patológicos en cinco etapas[120].

Etapa I. En esta etapa inicial, los cambios están limitados a la rótula que muestra deshilachamiento y "apiñamiento" del cartílago articular en su carilla o faceta interna (fig. 4-56, *A*). Los signos radiográficos están dentro de límites normales.

Etapa II. En esta etapa hay un mayor grado de degeneración de la superficie articular de la rótula. Con la fricción queda descubierto el hueso "eburnificado" subyacente y pueden desprenderse fragmentos en el borde interno de la rótulo (fig. 4-56, *B*). En las radiografías se advertirán estos cambios degenerativos.

Etapa III. La artritis rotulofemoral comienza a aparecer con el desgaste progresivo del cartílago articular de la rótula y del fémur contrario. El hueso subcondral queda al descubierto y "eburnizado" (con consistencia de marfil) y se forman osteófitos en el borde superior de la superficie rotuliana del fémur (fig. 4-56, *C* y *D*).

Etapa IV. La artritis rotulofemoral es notable, con pérdida del borde medio de la rótula y aplanamiento de la superficie femoral (fig. 4-56, *E*).

Etapa V. Si la luxación recurrente de la rótula no se trata durante varios años, los cambios osteoartríticos evolucionarán y abarcarán la articulación femorotibial, y como resultado, habrá artritis generalizada de la rodilla (fig. 4-56, *F*).

Cuadro clínico

Subluxación lateral recurrente. La paciente típica es una adolescente que interviene físicamente en la educación física o la gimnasia de inicio de la escuela preparatoria. Su molestia inicial es el dolor perirrotuliano o retrorrotuliano desencadenado por las actividades físicas que exigen flexión y extensión de la rodilla. La causa del dolor es la compresión excéntrica de la rótula contra el cóndilo femoral externo, durante la flexión de la rodilla, dado que dicho movimiento incluye fuerzas compresivas y tangenciales[87,144]. A veces el dolor es difuso y poco preciso ("la rodilla me molesta y me duele").

La rodilla puede "ceder" y después aparecer un derrame. Otros signos son la trabazón y la aparición de chasquidos. La trabazón suele ser aparente y no verdadera, con restricción sostenida de la extensión de la rodilla; el movimiento de dicha articulación hacia la extensión completa queda retenida momentáneamente cuando la rótula es desplazada en sentido lateral en semiflexión, y conforme la rótula subluxada vuelve el surco intercondíleo del fémur hay extensión com-



*Fig. 4-57. **Radiografías anteroposteriores de ambas rodillas en un niño con luxación recurrente de la rótula izquierda que está en posición lateral anormal.***

pleta de la rodilla. Si aparece condromalacia la paciente se queja de una sensación "rasposa".

Luxación recurrente de la rótula. A menudo la paciente es atendida entre uno y otro episodios agudos (fase intercrítica). La luxación real es desencadenada por la contracción repentina del músculo cuádriceps con la tibia en rotación lateral y la rodilla en extensión o flexión leves. En el momento de la luxación, la persona puede caer al suelo. Con luxaciones frecuentes disminuye la intensidad del dolor y de la incapacidad.

En la exploración, el operador debe revisar en primer término la *posición* de la rótula con la paciente sentada y relajada en la mesa de exploración, con sus rodillas en flexión de 90°. En el lado afectado, la postura de la rótula será hacia afuera (lateral). En extensión completa de la rodilla, la rótula se desliza hacia adentro y vuelve a colocarse en el surco intercondíleo del fémur. Con la flexión es desplazada hacia afuera. La alineación defectuosa de la articulación rotulofemoral es un *proceso dinámico* que se observa por el movimiento de la rodilla. Sin embargo, hay que destacar que cuando la subluxación recurrente de la rótula se debe a su posición alta con elongación del tendón rotuliano, dicho hueso quedará desplazado hacia afuera con la rodilla en extensión, por la pérdida del efecto de apoyo del cóndilo femoral externo.

En siguiente término, la *estabilidad de la articulación rotulofemoral* se valora al intentar desplazar hacia afuera la rótula. Con la rodilla en 30° de flexión y el cuadriceps relajado, el operador ejercerá hacia afuera presión dirigida con ambos pulgares sobre el lado interno de la rótula. A menudo la persona siente miedo e incomodidad cuando la rótula llega al punto de desplazamiento máximo, y resistirá y forcejeará con la mano del

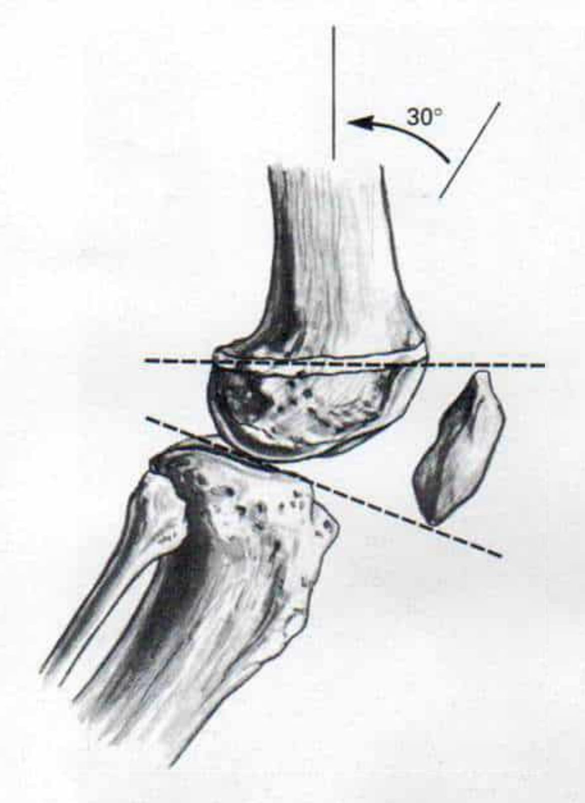


Fig. 4-58. Posición normal de reposo de la rótula, como se advierte en la vista radiográfica lateral de la rodilla, hecha con la articulación en 30° de flexión.

La rótula está entre la proyección anterior y continuación de la línea correspondiente a la escotadura intercondílea, y la línea de la lámina metafisaria (porción central de la fisis).

explorador para evitar la luxación por "manipulación"[38]. La joven trata de enderezar la rodilla para devolver la rótula a su posición relativamente normal; se conoce a tal situación como la *"prueba de aprensión y aprehensión de Fairbank"* (la paciente, en su aprensión; aprehendiendo la mano del explorador). Cuando la rótula es desplazada hacia afuera con la rodilla en extensión completa no surge todavía la sensación de aprehensión, porque la rótula se desplaza fácilmente en la superficie condílea y supracondílea plana del fémur, y no por el punto más alto del cóndilo externo[81].

En tercer lugar, puede haber limitación del movimiento de la rótula hacia adentro, con la rodilla en extensión, y una sensación palpable de tirantez de los tejidos blandos laterales.

En cuarto lugar, puede haber dolor a la palpación en el retináculo interno, y al comprimir la rótula. El dolor mencionado quizá se deba a compresión de la membrana sinovial y no al cartílago articular.

Por lo común se advierten genu valgo y deformidad torsional lateral de la tibia. El tendón rotuliano puede insertarse hacia afuera, por incremento anormal del ángulo Q. El tendón puede alargarse junto con una rótula alta. En la subluxación recurrente crónica de la rótula puede haber derrame y engrosamiento sinoviales. En ocasiones la rodilla no puede ser llevada a extensión completa por movimientos pasivos, por el espasmo de los músculos isquiotibiales (semitendinoso, semimembranoso y bíceps crural).

Signos radiográficos

La luxación de la rótula se identifica fácilmente en la radiografía, pero la subluxación es difícil de demostrar.

El estudio radiográfico de la rodilla con el diagnóstico clínico de subluxación rotulofemoral debe incluir vistas anteroposterior y lateral con la rodilla en extensión completa, una proyección "enfocada" en "túnel" o del surco intercondíleo, y proyecciones axil o tangencial especiales para visualización de la articulación rotulofemoral. Con las vistas anteroposterior y lateral se busca detectar la posición anormalmente alta de la rótula y la presencia de genu valgo, y también otras posibles anormalidades estructurales como hipoplasia de los cóndilos femorales y otras lesiones concomitantes (fig. 4-57). La vista del surco intercondíleo permitirá detectar posibles fragmentos cartilaginosos sueltos.

Blumensaat recomienda hacer la proyección lateral de la rodilla con esta articulación en 30° de flexión[12]. En dicha vista, normalmente la rótula debe estar entre la prolongación anterior de la línea de la escotadura intercondílea (techo de la escotadura) y la línea de la lámina metafisaria (porción central de la fisis), y el extremo superior de la rótula debe llegar casi a la proyección o prolongación de la línea de la escotadura intercondílea (fig. 4-58)[81].

La vista axil o tangencial infrarrotuliana es de suma importancia para visualizar la articulación rotulofemoral. Hay que destacar que la subluxación recurrente de la rótula es

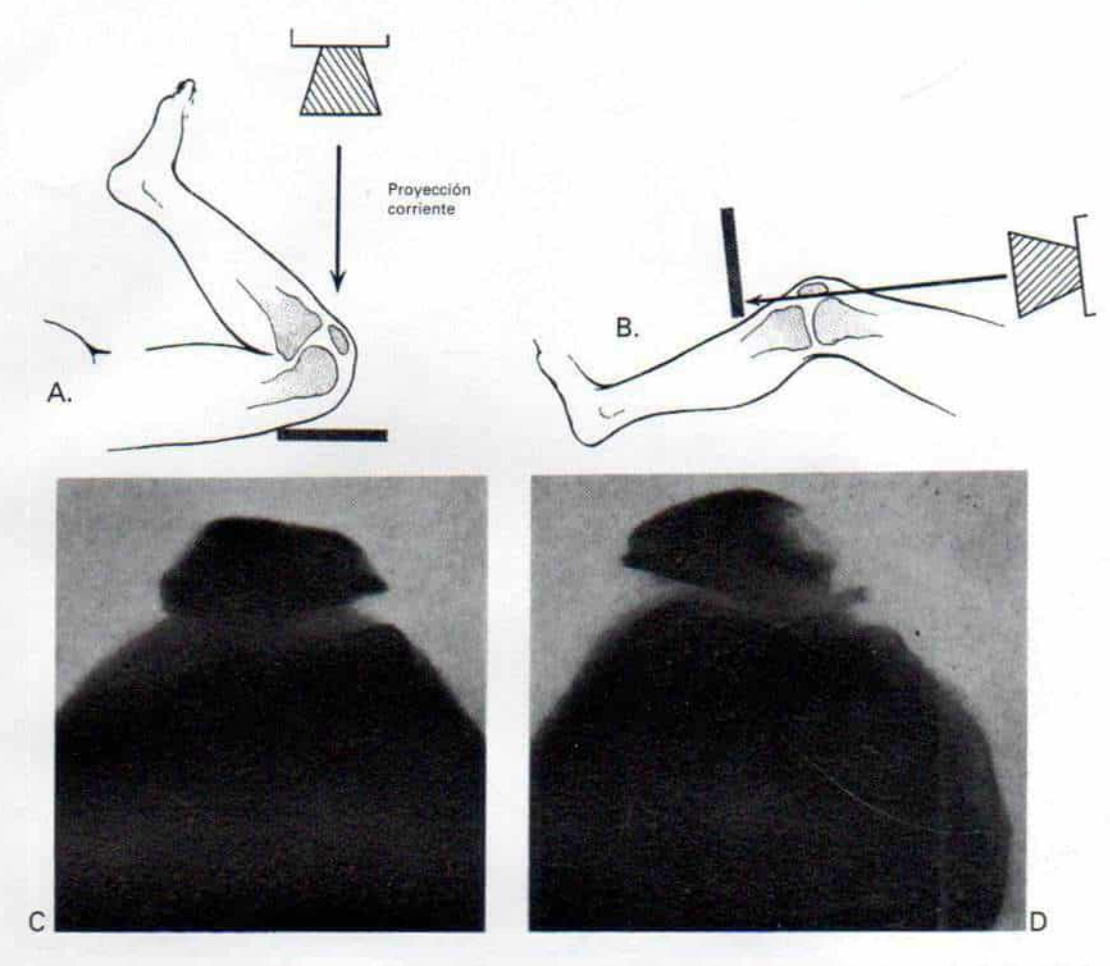


Fig. 4-59. Vista radiográfica recomendada por Macnab en casos de luxación recurrente de la rótula.

A, proyección corriente del perfil femororrotuliano, en que se advierte la carilla tibial de los cóndilos femorales y una proyección oblicua de la rótula. **B**, vista tangencial de la articulación rotulofemoral hecha con la rodilla en flexión de 40°. **C**, radiografía de la articulación rotulofemoral normal con la rodilla en 40° de flexión. **D**, radiografía de la articulación rotulofemoral en un caso de luxación recurrente de la rótula. Se identifican los fragmentos osteocartilaginosos ("ratones") en relación con el borde interno de la rótula subluxada hacia afuera. (Con autorización de Macnab, I: Recurrent dislocation of the patella. *J. Bone Joint Surg., 34-A*:958, 1952.)

un proceso dinámico, y el diagnóstico se hace sobre bases clínicas. Las radiografías hechas inadecuadamente pueden generar imágenes totalmente normales. Todas las radiografías deben ser analizadas con sumo cuidado en busca de fragmentos osteocartilaginosos sueltos ("ratones"). En la literatura sobre el tema se han descrito diversas técnicas radiográficas para tal fin[43,120,133].

Macnab ha señalado que la vista "tangencial" sistemática hecha con la rodilla en flexión completa muestra las superficies tibiales de los cóndilos femorales y una vista oblicua de la rótula. Recomienda hacer la proyección tangencial con la rodilla en 40° de flexión para mostrar claramente la articulación rotulofemoral (fig. 4-59)[120]. En dicha proyección es posible visualizar con claridad la relación de la rótula con el extremo distal del fémur, los cambios degenerativos incipientes de la carilla interna de la rótula y el angostamiento del espacio articular.

Hughston recomendó las técnicas para la proyección infrarrotuliana: con la persona en decúbito ventral se coloca el chasis por debajo de ambas rodillas y la porción inferior de los muslos; los pies del paciente están apoyados sobre el tubo de rayos X, sus piernas

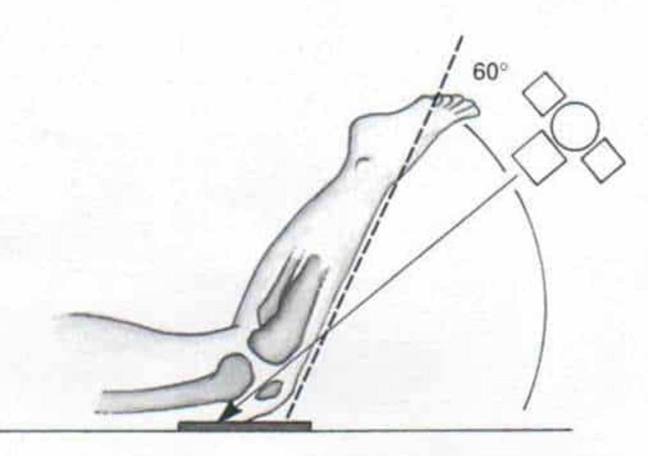
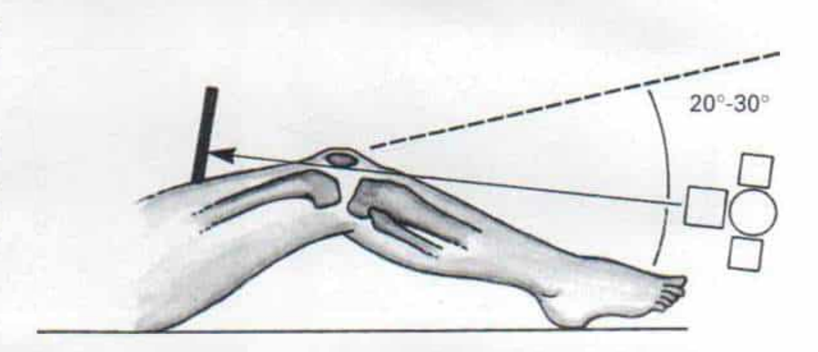


Fig. 4-60. Técnica de Hughston para proyección axil o tangencial infrarrotuliana.

Fig. 4-61. Técnica de Laurin para proyección axil o tangencial infrarrotuliana.

(Con autorización de Laurin, C. A., Levesque, H. P., Dussault, R., Labelle, H. y Peides, J. P.: The abnormal lateral patellofemoral angle: A diagnostic roentgenographic sign of recurrent patellar subluxation. *J. Bone Joint Surg., 60-A*:55, 1978.)



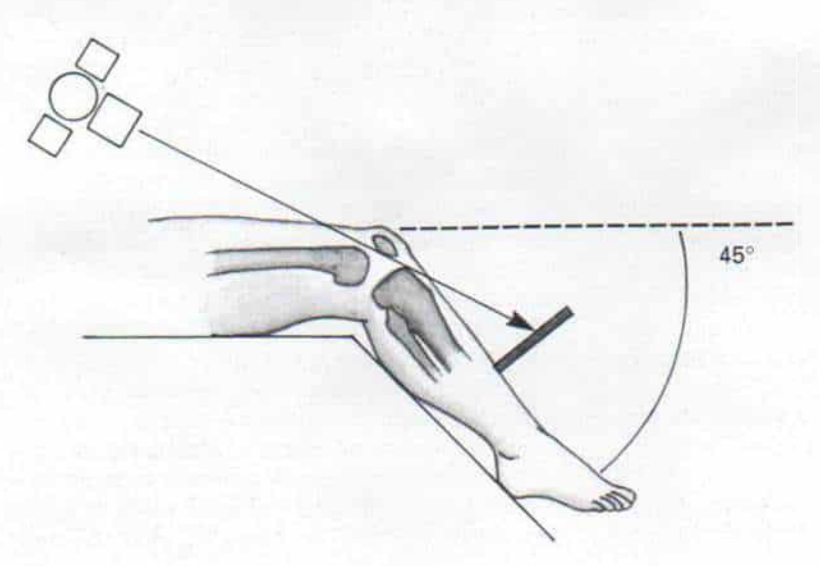


Fig. 4-62. Esquema de la técnica de Merchant para radiografía de la articulación rotulofemoral en proyección axil.

(Con autorización de Merchant, A. C., Mercer, R. L., Jacobsen, R. H. y Cool, C. R.: Roentgenographic analysis of patellofemoral congruence. *J. Bone Joint Surg., 56-A*:1391, 1974.)

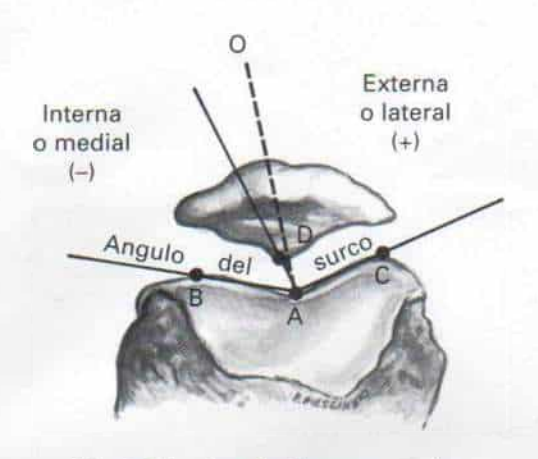


Fig. 4-63. Angulo de congruencia.

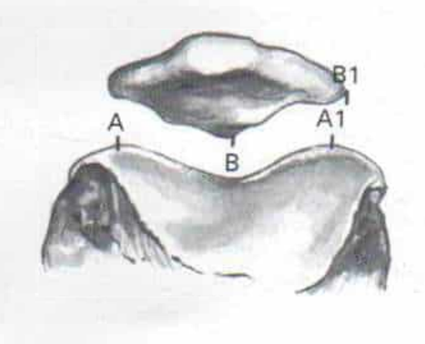
Para medir el ángulo de congruencia el ortopedista en primer lugar detectará el punto más alto de los cóndilos internos (B) y externo (C), y el punto más bajo del surco intercondíleo (A). (Es útil una regla de material plástico transparente y delgada.) El ángulo BAC corresponde al surco. La bisección del ángulo del surco define la línea de referencia cero, AO. Como siguiente paso se detectará el punto más bajo del borde articular de la rótula (D). (La regla sostenida en sentido paralelo al eje horizontal de la rótula es útil.) Prolónguese la línea AD. El ángulo DAO es el de congruencia. (Con autorización de Merchant, A. C., Mercer, R. L., Jacobsen, R. H. y Cool, C. R.: Roentgenographic analysis of patellofemoral congruence. *J. Bone Joint Surg., 56-A*:1391, 1974.)

están en rotación neutral y las rodillas en flexión de 50 a 60°. El tubo de rayos X se angula a 45° en relación con la vertical, y se dirige por el borde anterior de la tibia hacia la región infrarrotuliana (fig. 4-60)[81].

Laurin y colaboradores recomiendan colocar al paciente en decúbito dorsal con las rodillas en flexión de 20 a 30°, el tubo radiográfico en los tobillos y el chasis en sentido proximal a las rodillas y perpendicular al haz radiográfico. Dicho haz se orienta en sentido superior, de modo que esté casi paralelo al borde interior de la tibia y paralelo al plano de la parte proximal del espacio articular rotulofemoral (fig. 4-61). No se necesita aparato especial alguno para estabilizar el chasis que está muy cerca de la rótula[109].

Merchant y colaboradores describieron una técnica radiográfica para el análisis de la congruencia rotulofemoral. Se coloca al paciente en decúbito dorsal sobre la mesa de radiografías, con las rodillas en flexión de 45°. Por elevación leve de las rodillas se conservan los fémures en plano horizontal y paralelos con la superficie de la mesa. El operador eleva el tubo de rayos X y el colimador sobre el paciente y lo angula en sentido distal 30° desde la horizontal. De este modo, se cuenta con un ángulo haz/fémur de 30°. El chasis se coloca a 30 cm por debajo de las rodillas apoyada en las tibias, en ángulo recto con el haz de rayos X. La rotación de las piernas en posición neutral se conserva por fijación apropiada con correíllas. Ambas rodillas se exponen simultáneamente al haz radiográfico. Durate la exposición debe estar relajado el músculo cuádriceps (fig. 4-62)[133].

La relación de la rótula con el surco intercondíleo depende del *ángulo de congruencia* que se mide en la forma siguiente: en primer término se traza el *ángulo del surco* al bisecar los puntos más altos de los cóndilos internos



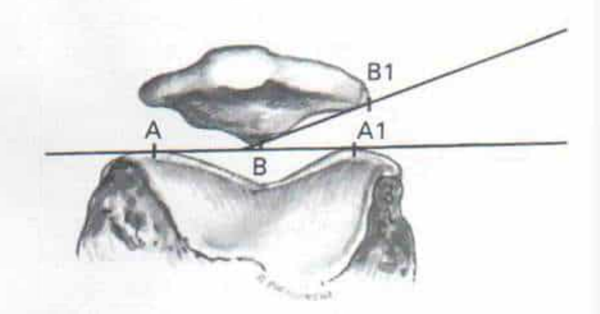


Fig. 4-64. Angulo rotulofemoral lateral.

La línea A-A1 pasa por los límites del surco femoral y la línea B-B1 por los límites de la carilla rotuliana externa. El ángulo rotulofemoral lateral o externo está formado por las líneas A-A1 y B-B1. Adviértase que el ángulo mencionado siempre está situado por delante (arriba) de la línea A-A1. (Con autorización de Laurin, C. A., Levesque, H. P., Dussault, R., Labelle, H. y Peides, J. P.: The abnormal lateral patellofemoral angle: A diagnostic roentgenographic sign of recurrent patellar subluxation. *J. Bone Joint Surg., 60-A*:55, 1978.)

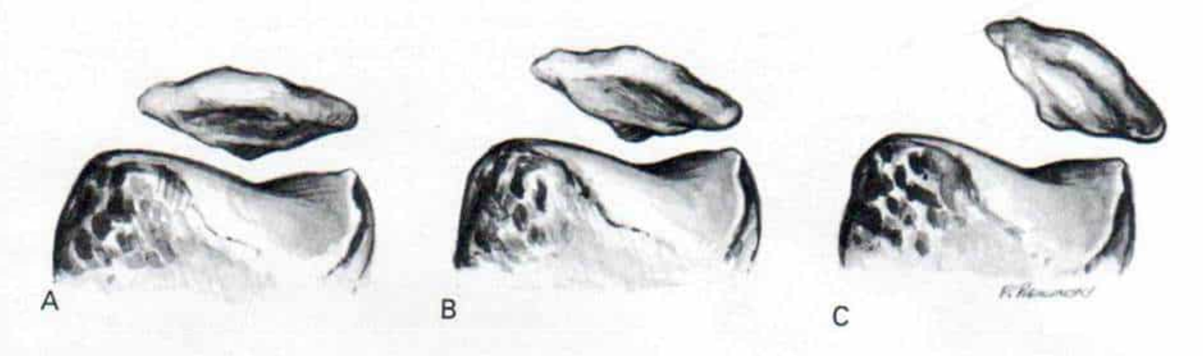


Fig. 4-65. Rótula girada y subluxada hacia afuera.

A, normal. **B**, rótula girada hacia afuera. Aumenta el espacio entre la carilla interna de la rótula del cóndilo femoral interno y disminuye el espacio en el lado externo o lateral. **C**, rótula subluxada hacia afuera (en sentido lateral). El borde externo de la rótula se desplaza hacia afuera, del cóndilo femoral y el vértice de la rótula no se orienta directamente a la escotadura intercondílea.

(B) y externos (C) del fémur y el punto más bajo del surco intercondíleo (A). En segundo lugar se localiza y marca el punto más bajo del borde articular de la rótula (D). En tercer lugar se establece una línea de referencia O al bisecar el ángulo del surco (línea AO). En cuarto lugar se traza una línea desde la punta del ángulo del surco, que pase por el punto más bajo del borde articular de la rótula (línea AD). El ángulo entre las dos líneas (líneas AO y AD) es el de congruencia (fig. 4-63). Si la punta del borde articular rotuliano está por fuera de la línea cero se califica como positivo el ángulo de congruencia y si está por dentro (medial), dicho ángulo es negativo. En la articulación rotulofemoral normal el ángulo de congruencia promedio es −6°, con una desviación estándar de 11°. Cualquier ángulo de congruencia mayor de +16° es anormal, pues denota subluxación rotulofemoral lateral en el 95% de los casos.

El ángulo rotulofemoral lateral de Laurin se mide de este modo: en primer término se traza una línea entre los puntos más altos anteriores de los cóndilos femorales interno y externo (A-A1), y en segundo término, se traza una línea recta entre los límites de la carilla rotuliana lateral (B-B1). El ángulo formado por las dos líneas (A-A1 y B-B1) es el rotulofemoral lateral que siempre queda por delante de la línea A-A1 (fig. 4-64). En la articulación rotulofemoral *normal*, el ángulo rotulofemoral lateral está *abierto hacia afuera (lateralmente)* (en una serie de 100 rodillas normales estaba abierto lateralmente en 97 de ellas, y en sentido paralelo en las tres restantes). En la subluxación lateral de la rótula, el ángulo mencionado fue de cero (las dos líneas fueron paralelas) en el 80% de los casos o abierto hacia adentro en un 20%. Según Laurin y colaboradores, cuando las dos líneas son paralelas o se abren en sentido medial (interno), el ángulo mencionado constituye un indicador radiográfico preciso de subluxación lateral de la rótula[109].

Por tomografía computadorizada se mostrará exactamente la congruencia anatómica de la articulación rotulofemoral; la técnica se practica con la rodilla en extensión completa y en 10 a 30° de flexión, con el cuádriceps relajado en primer término y después contraído[97]. No se recomienda su empleo sistemático por su costo y la exposición a la radiación.

En la *rótula desviada lateralmente* aumenta el espacio articular entre la carilla interna de dicho hueso y el cóndilo femoral interno y hay angostamiento del espacio articular rotulofemoral lateral (fig. 4-65, *A* y *B*).

En la *rótula subluxada,* el ángulo externo o lateral de la rótula se desplaza por fuera del cóndilo lateral del fémur y la punta de la rótula *no* está orientada directamente dentro de la escotadura intercondílea (fig. 4-65, *C*).

La *rótula luxada* está totalmente fuera del surco femoral, con su cuerpo por fuera del cóndilo femoral externo.

La rótula alta se valora con base en el criterio de Insall y Salvati. El operador mide la línea diagonal de mayor longitud de la

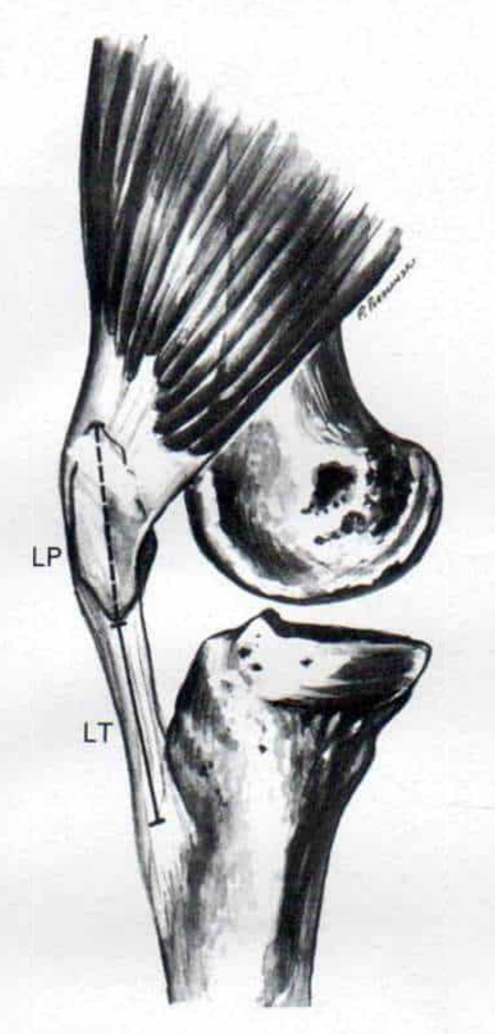


Fig. 4-66. Esquema que indica las mediciones para precisar la posición de la rótula.

LP es la longitud diagonal máxima de la rótula. LT es la longitud del tendón rotuliano en su inserción en el tubérculo tibial. (Con autorización de Insall, J. y Salvati, E.: Patellar position in the normal knee joint. *Radiology, 101*:101, 1971.)

rótula (LP) y la longitud del tendón rotuliano (LT) hasta su punto de inserción, que puede identificarse por una escotadura perfectamente definida en la radiografía lateral (fig. 4-66). La proporción normal entre LP y LT (LP:LT) es de 1.0; la variación que exceda de 20% indica posición anormal de la rótula. En otras palabras, si la proporción de la longitud rotuliana con la longitud del tendón rotuliano es menor de 0.8, se considera que la posición de la rótula es anormalmente alta[86].

Tratamiento

La modalidad terapéutica utilizada para tratar la subluxación de la articulación rotulofemoral depende de los cinco factores siguientes. En primer término está el *grado de desplazamiento lateral de la rótula:* subluxación mínima, moderada o intensa o luxación completa. En segundo término está el *mecanismo o tipo de subluxación o luxación,* es decir, se debe a: 1) alineación defectuosa simple del mecanismo del cuádriceps, con contractura del retináculo rotuliano lateral y la cintilla iliotibial, con zonas de fijación de la rótula fibrosas y anormalmente cortas; 2) al desequilibrio muscular entre el subcural débil de gran oblicuidad, y el vasto externo bajo, hipertrófico y transversal que ocasiona una fuerza lateral dinámica; 3) la hiperlaxitud ligamentosa notable, con alineación defectuosa resultante de la rótula; 4) al traumatismo con estiramiento y desgarro de la cápsula interna de la rodilla y debilitamiento del vasto interno; 5) a la posición de la rótula, es decir, si es normal o está en un punto alto; 6) a la deformidad rotacional o angular de la rodilla y la pierna (¿Existe genu valgo y torsión tibioperonal lateral excesiva? ¿Existe torsión femoral excesiva y torsión tibioperonea lateral compensatoria? ¿Cuál es el ángulo Q del tendón rotuliano? ¿Se inserta lateralmente?) o 7) la presencia o ausencia de hipoplasia ósea del cóndilo externo del fémur. En tercer lugar está la presencia o ausencia de la *condromalacia* de la rótula. ¿Cuál es la fase de degeneración de la articulación rotulofemoral? En cuarto lugar está la *edad,* y en quinto lugar la *constitución psicológica* del paciente, particularmente en adolescentes del sexo femenino.

Luxación congénita de la rótula. El cuadro que mencionamos, muy raro, suele ser fijo, pero puede ser recurrente. Se debe a la notable contractura de tejidos blandos en el lado externo o lateral de la rodilla, a alineación defectuosa y contractura del mecanismo del cuádriceps y a cambios estructurales del desarrollo, de tipo secundario, con poca profundidad del surco femoral y a hipoplasia de la rótula. El tratamiento incluye la recolocación quirúrgica de la rótula en el surco mencionado, con liberación y alargamiento de todas las estructuras blandas contraídas, laterales; impartir nuevamente tensión a la cáp-

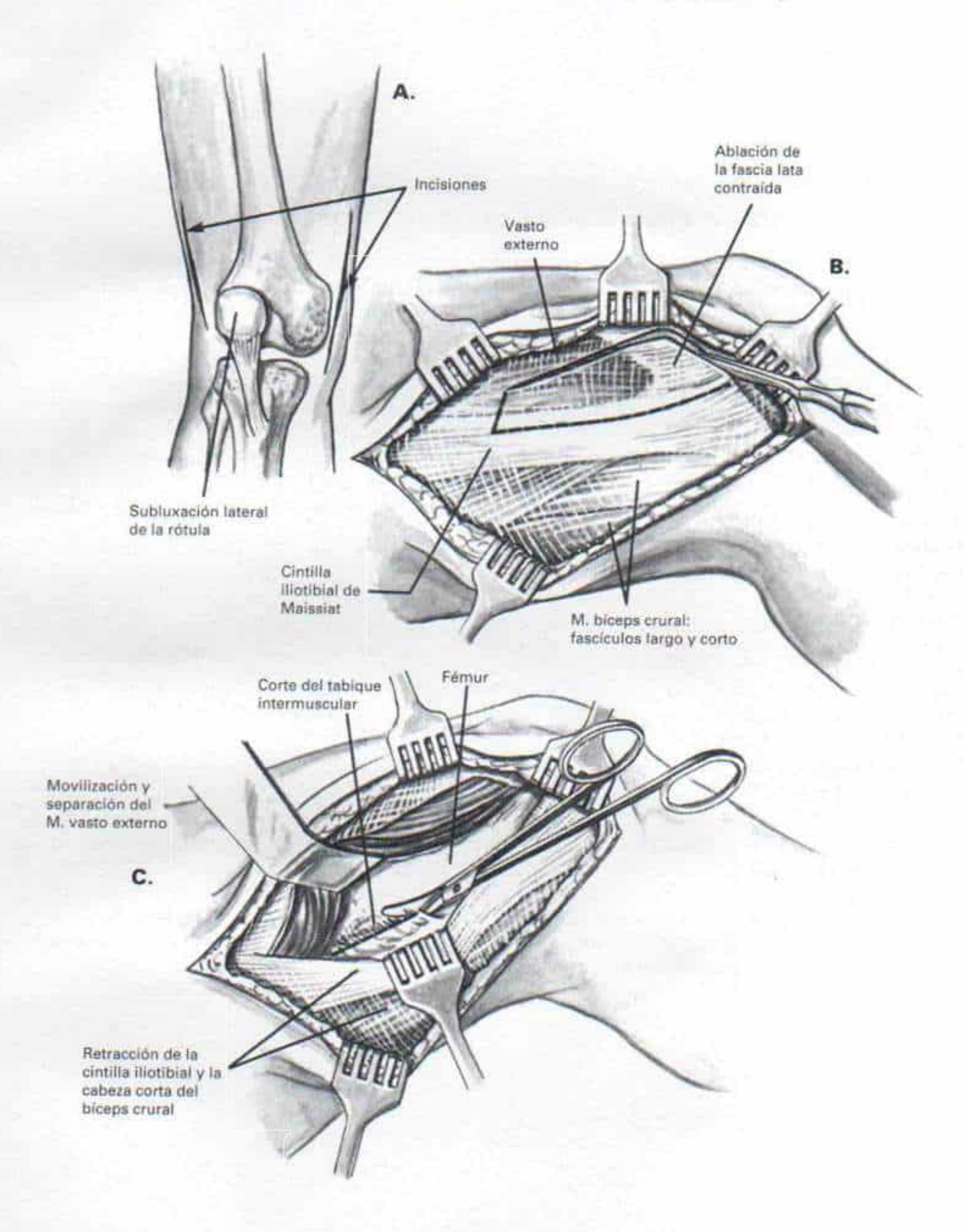
Plastia de cuádriceps en la luxación recurrente de la rótula (Green)

TECNICA OPERATORIA

A, El acceso se hace a través de dos incisiones cutáneas longitudinales. La primera es medial y comienza a 3 cm por dentro y 4 cm en sentido proximal al polo superior de la rótula, y se extiende en sentido distal para terminar en un punto a 2 cm en sentido distal y 1 cm en sentido medial al tubérculo medial proximal. La incisión longitudinal lateral de la piel comienza en la línea articular a 2 cm por fuera del borde lateral del tendón rotuliano y se extiende en sentido proximal en un tramo de 1 a 10 cm. En este esquema se ilustra la incisión en J, pero Tachdjian no recomienda su uso porque la cicatriz postoperatoria es antiestética. El tejido subcutáneo y la aponeurosis superficial se cortan y se despegan los colgajos cutáneos en sentido medial y lateral, para dejar al descubierto el músculo cuádriceps, la rótula, el tendón y el retináculo rotulianos, la cápsula articular y la cintilla iliotibial de Maissiat.

B y **C,** el operador, comenzando a 3.75 cm en sentido proximal al cóndilo femoral externo, secciona un segmento de 7 cm de fascia lata y del tabique intermuscular lateral. En siguiente término secciona los medios de fijación anormales de la cintilla mencionada, y despega ampliamente el vaso externo de la superficie profunda de la fascia lata y de su punto de origen en el fémur, para lograr el desplazamiento medial libre de la rótula. En esta técnica, el cirujano puede toparse con ramas musculares de las arterias perforantes, que necesita coagular o ligar.

Lámina 54. Plastia del cuádriceps en la luxación recurrente de la rótula (Green)



Plastia de cuádriceps en la luxación recurrente de la rótula (Green) (continuación)

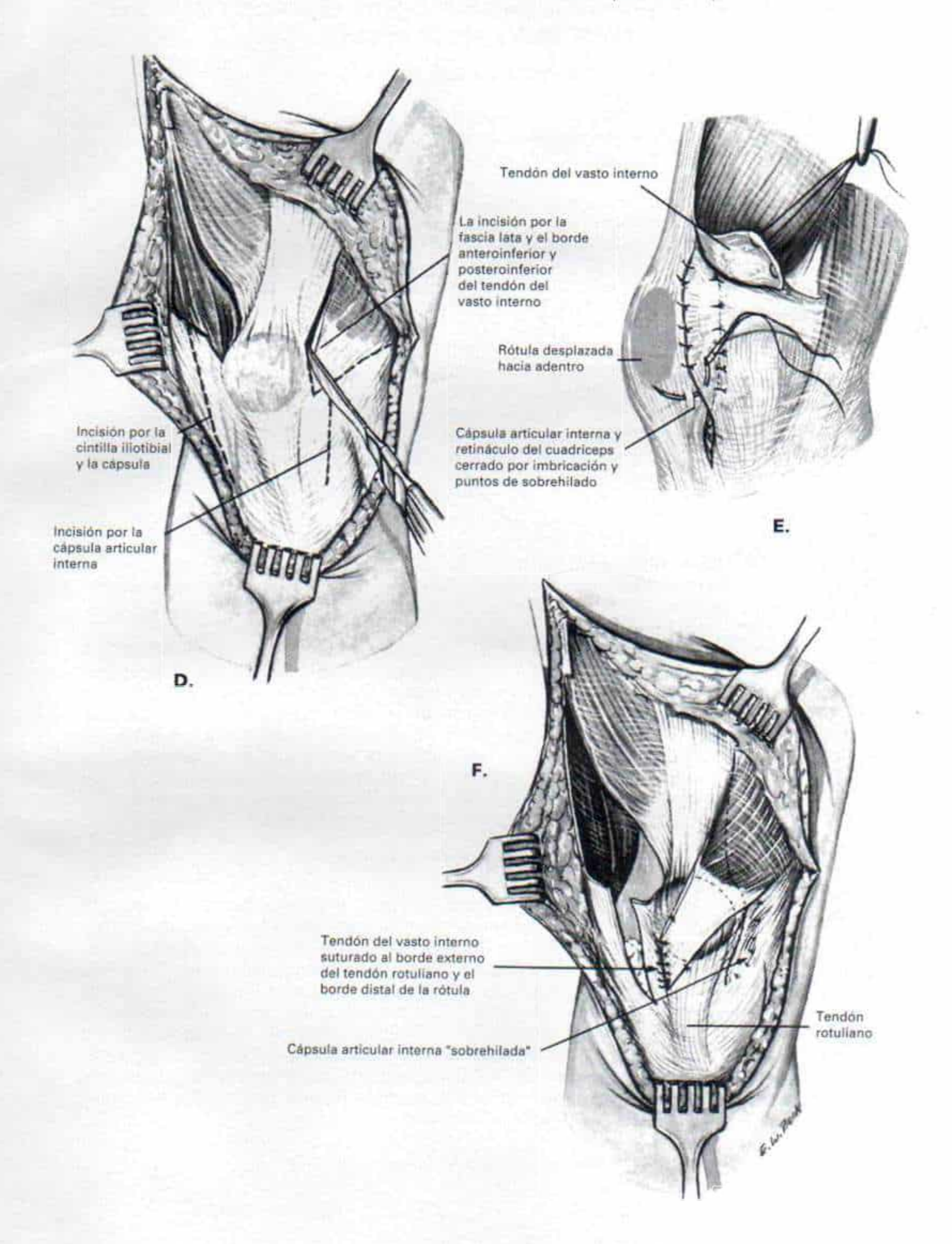
D y **E,** el cirujano secciona longitudinalmente en su porción lateral a la cintilla iliotibial, el retináculo rotuliano y a la cápsula articular lateral, contraídos para permitir el desplazamiento interno de la rótula. Secciona de manera longitudinal al ligamento articular medial laxo y al retináculo rotuliano, para "sobrehilarlos". Despega el punto de inserción del vasto interno, con sus fibras tendinosas y el periostio de la rótula, del borde interno y superior de la rótula , por incisiones en U de los bordes superoanterior y posteroinferior del músculo. La membrana sinovial no es seccionada, salvo que convenga la visualización del interior de la articulación en busca de fragmentos sueltos o por condromalacia de la rótula. En siguiente término, este último hueso es desplazado hacia adentro y se imbrica la cápsula articular interna y se cierra perfectamente con puntos de "sobrehilado". Con la rodilla en extensión completa también se imbrica con los puntos de sobrehilado el retináculo rotuliano interno.

F, hecho lo anterior se raspa la superficie del tercio anteroexterno de la mitad inferior de la rótula por medio de osteótomos curvos y una cureta. Se transfiere al tendón del vasto interno en sentido externo distal en plano profundo a la bolsa rotuliana, y se sutura el borde lateral del tendón rotuliano. Las incisiones se cierran en capas y se aplica un cilindro de yeso moldeado y largo a la pierna, con la rodilla en posición neutra o de 5.º de flexión.

ATENCION POSTOPERATORIA

La inmovilización en el enyesado sólido se continúa por 3 ó 4 semanas, y para esa fecha se permite al paciente caminar con muletas con marcha en "tres puntos" y apoyo parcial. La potencia del músculo cuádriceps se conserva por ejercicios isométricos en un enyesado sólido que después se quita, y poco a poco se recupera el movimiento de la rodilla y la potencia de músculos por medio de ejercicios de flexión-extensión. Durante el día, el paciente utiliza una ortesis de rodilla para sostener la rótula en la posición anatómica reducida y la rodilla en extensión neutral, durante un lapso de 4 semanas. Se continúa la protección con muletas hasta que se recupera satisfactoriamente la potencia del cuádriceps y 90° de flexión de la rodilla.

Lámina 54. Plastia del cuádriceps en la luxación recurrente de la rótula (Green)



Técnica de Goldthwait-Hauser para luxación lateral recurrente de la rótula

TECNICA OPERATORIA

A, el cirujano hace una incisión anterointerna que comience a 2 cm por dentro del polo superior de la rótula y que extienda en sentido distal a 3 cm en un punto distal y 1 cm en sentido medial al tubérculo tibial proximal. En estos esquemas se ilustra una incisión en U sobre la cara anterior de la rodilla, y desde el punto de vista estético la cicatriz no es agradable, razón por la cual Tachdjian no la recomienda. El operador secciona el tejido y la aponeurosis subcutánea en concordancia con la incisión de la piel, y separa los bordes de la incisión. Es importante no lesionar la rama infrarrotuliana del nervio safeno interno.

B, se hace una incisión longitudinal en cada lado del tendón rotuliano que se diseca y libera del cojincillo graso subyacente. El tendón rotuliano debe quedar intacto y unido a su inserción en el tubérculo tibial proximal.

C, el cirujano extirpa un bloque rectangular de hueso (1 × 2 cm) de la tuberosidad tibial en el sitio de inserción del tendón rotuliano. La porción distal es "cortada" en forma de cuña, con arreglo al método de McKeever*. La cápsula articular se corta en los lados medial y lateral de la rótula. La membrana sinovial se deja intacta. La articulación no se abre, salvo que haya indicaciones para inspeccionar las superficies profundas de la rótula, los meniscos y los ligamentos cruzados como en el caso de la crepitación rotuliana y trabazón de la rodilla. En siguiente término se escoge un sitio para trasplantar el bloque de hueso; está a 2 cm por dentro y 1.5 a 2 cm alejado de su sitio original. La rótula debe estar entre los cóndilos femorales en su posición normal. Entre los dos bloques debe haber un refuerzo sólido de hueso para evitar fractura. Es mejor utilizar puntos perforados con barreno, para controlar la extensión de la osteotomía. El operador debe impedir que los orificios estén en una zona muy distal, salvo que la rótula esté en plano muy alto. El periostio se secciona de modo longitudinal y se extirpa un bloque rectangular de tamaño semejante, de hueso.

D, el primer bloque de hueso con el tendón rotuliano unido a él se introduce con firmeza y se fija en el espacio creado después de extraer el segundo bloque. El bloque óseo se ancla por transfixión de manera interna con un tornillo, que debe encajar y abarcar la corteza posterior de la tibia. El periostio se cierra con puntos separados, que deben pasar a través del tendón rotuliano. La cápsula interna se imbrica y sobrehila con puntos separados. La cápsula lateral se deja abierta. El segundo bloque de huesos se inserta en el espacio creado en el sitio original de inserción del tendón rotuliano. Los tejidos subcutáneos y la piel se cierran en la forma acostumbrada y se inmoviliza la extremidad en un cilindro de yeso suprarrotuliano con el pie y el tobillo libres.

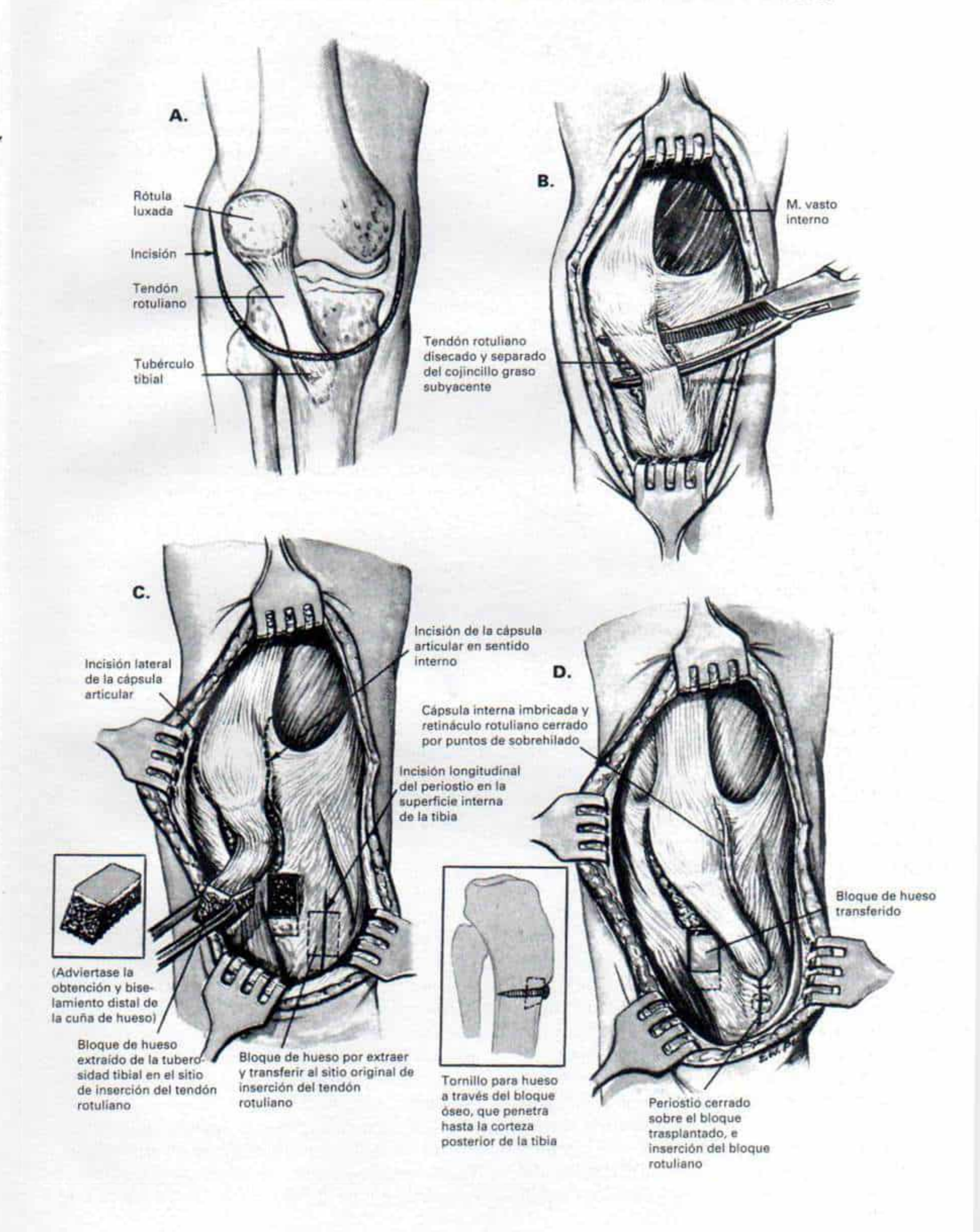
ATENCION POSTOPERATORIA

Se permite al paciente caminar con muletas con marcha de tres puntos y bipediación parcial, tan pronto se sienta cómodo. Se comienzan los ejercicios isométricos de cuádriceps el día de la operación. A las 4 semanas se quita el enyesado y se hacen radiografías para precisar la curación y cicatrización del bloque de hueso trasplantado. Para esta fecha, la unión ósea suele tener solidez suficiente para permitir la flexión de la rodilla con el individuo en decúbito lateral, y ejercicios de extensión. Durante 2 a 3 semanas en la marcha se emplea un inmovilizador de rodilla que sostenga esta zona en extensión. Después se permite la bipediación completa. Los ejercicios de cuádriceps se continúan hasta que se recupera la potencia motora total. En algunos pacientes es difícil la flexión total de la rodilla, y por ello es indispensable insistir en la flexión de esta zona y también en la extensión, en el programa de rehabilitación.

---

* McKeever, D. C.: Recurrent dislocation of the patella. Clin. Orthop., 3:55, 1954.

Lámina 55. Técnica de Goldthwait-Hauser de luxación lateral recurrente de la rótula



sula interna y al retináculo; avance distal y lateral del vasto interno, tenodesis del semitendinoso a la rótula, y acortamiento del tendón rotuliano por transferencia distal-medial. En la luxación congénita fija de la rótula, la reducción abierta de la luxación se lleva a cabo desde los comienzos de la vida, de preferencia entre los 3 y 6 meses de edad. En la luxación congénita recurrente de la rótula, la cirugía se difiere para practicarla a la edad de 2 a 4 años. En el capítulo 2, se exponen los detalles del tratamiento y de la técnica operatoria.

Subluxación o luxación crónica o habitual del desarrollo. Los dos cuadros son poco comunes y dependen de hiperlaxitud ligamentosa intensa, genu valgo e hipoplasia del cóndilo femoral externo. La rótula alta puede aparecer con contractura y alineación defectuosa del vasto externo, e inserción alta e hipoplasia del vasto interno. La rótula puede luxarse en la extensión de la rodilla. La recolocación quirúrgica de la rótula y la realineación del músculo cuádriceps están indicadas en estos pacientes. Si la rótula está en un punto alto se practica tenodesis del tendón del semitendinoso a dicho hueso (operación de Galeazzi-Dewar).

Subluxación o luxación laterales recurrentes postraumáticas. La mayor parte de las luxaciones rotulianas agudas ocurren en sentido externo o lateral; a veces pueden ser internas, intraarticulares o hacia arriba. La luxación lateral aguda tratada inadecuadamente puede debilitar y distender tejidos blandos internos, que así están por las estructuras desgarradas. En esos casos puede surgir subluxación o luxación lateral recurrente de las rótulas. La luxación aguda que se acompaña de fractura osteocondral necesita tratamiento quirúrgico. El fragmento se extrae o vuelve a colocar (si es grande y está en una zona que soporta peso) y se reparan los tejidos blandos desgarrados. Las medidas no serán operatorias si el estudio de la sangre aspirada de la rodilla no incluye gotitas (de grasa), ni hay signos de fractura osteocondral. Si hay duda, se hará una artroscopia diagnóstica. El tratamiento no operatorio comprende inmovilizar la rodilla dentro de un enyesado cilíndrico suprarrotuliano durante 3 ó 4 semanas, seguido de rehabilitación del cuádriceps y de los músculos isquiotibiales. El tratamiento adecuado de la luxación traumática aguda de la rótula evitará la luxación recurrente. Las luxaciones postraumáticas repetitivas necesitan intervención quirúrgica, en tanto que en las subluxaciones con esas características hay que probar siempre un lapso inicial de medidas conservadoras. De fracasar lo anterior, está indicado el tratamiento quirúrgico, que consiste en la liberación del retináculo rotuliano lateral (a la de la rótula) y el vasto externo, el ajuste a tensión de la cápsula interna y el retináculo rotuliano interno, y la transferencia lateral distal del vasto interno.

Subluxación rotuliana con síndrome de presión lateral excesiva. En la alteración de este tipo, el tratamiento inicial no debe ser quirúrgico, particularmente cuando la condromalacia coexistente no es grave. Se emprende un *programa de ejercicios activos* para recuperar la potencia del cuádriceps crural y en especial la del vasto interno. Los ejercicios deben ser *isométricos* y *contra resistencia progresiva* con la *rodilla en extensión*. Es importante no practicar ejercicios isotónicos con la rodilla en 90° de flexión y extensión, porque incrementarán extraordinariamente la carga rotulofemoral y producirán dolor. Los períodos de ejercicio deben ser breves pero frecuentes, y se interrumpirán poco antes que aparezca dolor; por ejemplo, en vez de practicar 200 veces un ejercicio en una sesión y llegar al dolor, será mejor hacerlo 50 veces en cuatro sesiones. Los ejercicios de los músculos isquiotibiales también se practican, para que exista una proporción de potencia normal entre el cuádriceps y los músculos mencionados. Los ejercicios de los músculos isquiotibiales también se practican, para que exista una proporción de potencia normal entre el cuádriceps y los músculos mencionados. Los ejercicios de los músculos isquiotibiales se hacen progresivamente contra resistencia y de preferencia deben ser isométricos, no isotónicos. Si también existe contractura de la cintilla de Maissiat y el ala de la rótula (retináculo rotuliano externo), se le distiende pasivamente. Conviene no practicar actividades como ascender y descender escaleras, ciclismo, deportes rudos (por contacto) y otras actividades físicas agotadoras, o cuando menos se disminuirá su intensidad. También se evitarán las posiciones de flexión con gran carga de la rodilla. Si la sinovitis y

la condromalacia coexistentes causan dolor, se administran antiinflamatorios. Tachdjian prefiere los salicilatos simples (con capa entérica en personas con mucosa gástrica sensible). Puede recurrirse a otros productos como el naproxén (tabletas de 250 mg o 375 mg a razón de una tableta dos veces al día con las comidas) o Tolmectin (tabletas de 100 a 200 mg, en dosis de una tableta dos veces al día con los alimentos); la dosificación se individualizará con base en la respuesta del suejto y las reacciones tóxicas a los medicamentos. Es mejor no combinar los salicilatos con otros antiinflamatorios. Por último, se recomienda la disminución ponderal en el paciente obeso.

Cuando la subluxación recurrente es intensa y la condromalacia coexistente es moderada, Tachdjian recomienda un período de prueba con las medidas conservadoras mencionadas. La intervención quirúrgica temprana evitará la artritis degenerativa de la articulación rotulofemoral; sin embargo, también es sorprendente la forma en que los adolescentes enfermos mejoran con las simples medidas conservadoras. En la experiencia de Tachdjian, en promedio, 75% de los pacientes obtuvo alivio sintomático con el tratamiento no operatorio.

Las medidas operatorias se practican cuando después de un lapso adecuado de tratamiento conservador, a manera de prueba, no mejoran los síntomas. Antes de la operación habrá que revalorar diligentemente la rodilla para descartar otras causas de los síntomas persistentes de alineación defectuosa. ¿Existe algún pliegue sintomático? Hay que ser muy cauto con la adolescente psicológicamente inestable que se queja de dolor de la rodilla, con subluxación lateral mínima o moderada de la articulación rotulofemoral; en ella el tratamiento no debe ser operatorio. El dolor es subjetivo y hay que buscar signos físicos concretos (tabla 4-13). Se necesita revisar con todo detenimiento la rodilla por medio de radiografías apropiadas, para buscar "oblicuidad" lateral en subluxación, e incongruencia de la articulación rotulofemoral.

TECNICAS OPERATORIAS

Liberación del ala de la rótula (retináculo rotuliano externo). La técnica en cuestión está indicada cuando los tejidos blandos laterales engrosados y contraídos son la causa de la "oblicuidad' y el desplazamiento lateral de la rótula, y el síndrome de presión lateral excesiva. A pesar de ello hay que destacar que Peter Williams observó en sus pacientes con subluxación lateral habitual de la rótula, que en forma predominante mostraban contractura del vasto externo y rara vez de la cintilla de Maissiat. Por ello se vuelve indispensable explorar con gran detenimiento la rodilla. ¿La prueba de Ober es positiva? ¿Se advierte contractura del ala de la rótula (retináculo rotuliano externo) como lo demuestra la limitación de la movilidad pasiva medial de la rótula? ¿Se detecta debilidad del vasto interno y estiramiento y debilidad de la porción interna de la articulación de la rodilla? El cirujano debe revisar con enorme cuidado las radiografías: ¿se advierten oblicuidd y subluxación rotuliana laterales o externas?

Tabla 4-13. *Signos físicos en la subluxación-luxación lateral recurrente de la rótula*

Dolor a la palpación en las facetas rotulianas y cóndilos femorales
Prueba de "aprensión-aprehensión" positiva (Fairbank)
Prueba de compresión rotuliana positiva
Atrofia del cuádriceps
Desplazamiento lateral real de la rótula con extensión de la rodilla
Crepitación rotulofemoral
Limitación de la movilidad pasiva medial de la rótula con la rodilla en extensión y relajación del cuádriceps femoral
Limitación del arco de movimiento de la rodilla

Las indicaciones para la liberación del ala de la rótula o retináculo lateral son: en primer lugar, el antecedente de dolor crónico, intermitente y anterior en la rodilla, agravado por actividades físicas que comprendan la flexión y extensión de la articulación; en segundo término, signos físicos típicos de subluxación lateral de la rótula por contractura de los tejidos blandos pararrotulianos laterales (tabla 4-13); en tercer lugar, la confirmación radiográfica de subluxación u oblicuidad rotuliana externa; en cuarto lugar no obtener mejoría con un período de prueba a base de medidas conservadoras adecuadas, y en quinto lugar, valoración artroscópica de la subluxación y la compresión rotulianas laterales[134].

Tachdjian sugiere decididamente que la demostración clínica simple de la subluxación lateral de la rótula *no* es indicación para la artroscopia diagnóstica y la liberación lateral.

En el pasado, la liberación del retináculo

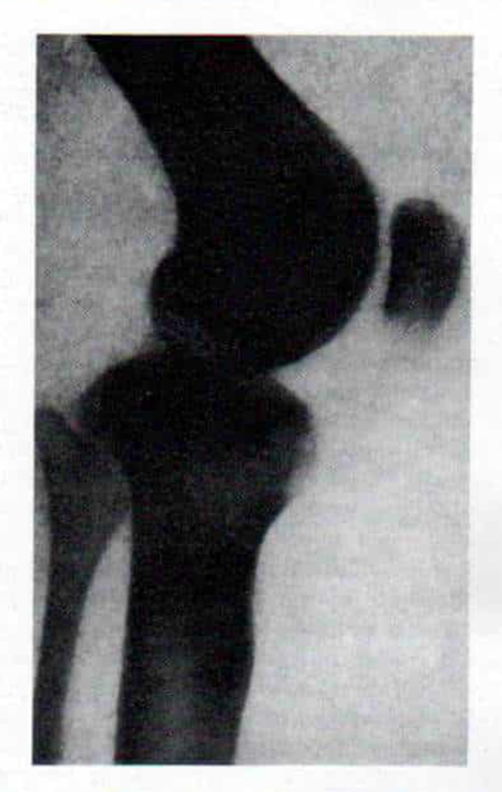


Fig. 4-67. Radiografía lateral de la rodilla de un paciente que en su niñez le fue practicada transferencia del tubérculo tibial para evitar la luxación recurrente de la rótula.

Es notable el giro anterógrado del platillo tibial como consecuencia de la detención prematura de crecimiento de la parte anterior de la epífisis tibial proximal. (Con autorización de Macnab, I: Recurrent dislocation of the patella. *J. Bone Joint Surg., 34-A*:966, 1952.)

lateral o externo constituía una técnica quirúrgica abierta o abierta limitada, con la que se obtenían resultados excelentes o satisfactorios en el 75 a 85% de los casos. Willner extrajo una tira de aponeurosis en siete rodillas con buenos resultados en todos los enfermos (100%)[177]. Merchant y Mercer practicaron la liberación abierta del retináculo externo en 20 rodillas, y con 85% de buenos resultados[132]. Ficat y Hungerford obtuvieron 76% de resultados satisfactorios o excelentes por medio de la liberación abierta del retináculo externo en 174 rodillas[43]. Larson y colaboradores y más tarde Ceder y Larson obtuvieron 82 y 81% de resultados excelentes o satisfactorios después de elongación por plastia en Z del retináculo externo[20,108]. Chen y colaboradores planearon una técnica cerrada de liberación lateral por el empleo de un bisturí especial con una hoja lateral a manera de reborde, que cortaba a ciegas los tejidos blandos a tensión, por vía percutánea[21,22].

Liberación del ala de la rótula por artroscopia. En la actualidad, la liberación lateral se practica a través del artroscopio y constituye un método sencillo y eficaz de cortar los tejidos blandos laterales contraídos y engrosados[134]. Posee las ventajas siguientes: visualiza el trayecto de la rótula sin la deformación que ocurre después de artrotomía. Detectará otros problemas coexistentes en la rodilla como desgarro de meniscos. La anulación completa de las fuerzas deformantes laterales permite la realineación dinámica de la rótula en la troclea femoral. Las cicatrices quirúrgicas son mínimas y el paciente las acepta sin mayor problema. Por último, la morbilidad postoperatoria es relativamente pequeña, en comparación con la que produce la artrotomía abierta. Para evitar la hemorragia conviene no usar salicilatos durante 3 semanas antes de la operación y por otras 3 semanas después de practicada.

La liberación del ala de la rótula por medio de la artroscopia está contraindicada si hay notable hiperlaxitud ligamentosa con luxación recurrente de la rótula alta, y cuando se ha producido ya artritis degenerativa avanzada de la articulación rotulofemoral. El ángulo Q que excede de 20° constituye un signo ominoso porque denota alineación defectuosa grave del mecanismo del cuádriceps. En estos casos, la liberación lateral simple es inadecuada, y debe practicarse la realineación abierta y completa del mecanismo de cuádriceps.

Técnica operatoria. La operación se hace como una técnica extrahospitalaria, pero bajo anestesia general e isquemia por torniquete. Se hace preparación aséptica de todo el miembro pélvico y se le colocan lienzos quirúrgicos como se haría en cualquier operación abierta de tipo mayor. Nunca se insistirá bastante en la importancia de la asepsia durante toda la operación. El punto de penetración del artroscopio suele ser inferolateral; puede ser superolateral si así se desea, pues no hay diferencia en el "trayecto" o "desplazamiento" observado de la rótula. Cuando se inserta el aparato en un punto interolateral no debe hacerse demasiado cerca del tendón

rotuliano, porque la presión del artroscopio puede disminuir la tendencia al "desplazamiento" lateral de la rótula. Es necesario que el tallo esté en la porción media del surco anterolateral, siempre lejos del tendón.

En primer término se hace una revisión diagnóstica, completa y metódica por medio del artroscopio para valorar la rodilla en su totalidad. El operador descartará otras lesiones de los meniscos y la presencia de fragmentos sueltos ("ratones" intraarticulares). Inspeccionará los cóndilos femorales y la superficie profunda de la rótula en busca de condromalacia.

Metcalf ha clasificado el grado de condromalacia de este modo: grado cero; la cara articular es lisa, firme y normal; grado I; reblandecimiento central, pero no hay "disgregación" superficial; grado II: fisuras y fragmentación mínimas de la superficie articular; grado III: deshilachamiento, fragmentación o fisuras notables (moderadas) que abarcan menos de la mitad de la cara articular de la rótula, y grado IV, que incluye fisuras y deshilachamiento intensos que abarcan más del 50% de la superficie, y con úlceras que dejan al descubierto el hueso subcondral[134].

En siguiente lugar se valora el "desplazamiento" de la rótula en el surco intercondíleo. La rodilla se flexiona 90° y se extiende también, y se advierte la relación rotulofemoral articular. En circunstancias normales, el borde central de la rótula está adosado al surco troclear del fémur en los primeros 45° de flexión. En la alineación defectuosa, durante el desplazamiento rotuliano la rótula está hacia afuera durante los primeros 45° de flexión de la rodilla, es decir, el borde central de la rótula se desliza sobre el cóndilo externo del fémur y de modo concomitante gira hacia afuera. El espacio articular rotulofemoral se ensancha en sentido interno, y en sentido externo, la carilla externa y el borde central de la rótula comprimen el cóndilo externo del fémur (se le conoce como signo de Casscell)[19].

En caso de desplazamiento lateral intenso de la rótula, su carilla externa queda sobre el borde condíleo lateral y ello se advierte mejor con el artroscopio introducido por un orificio inferoexterno.

Antes de practicar la liberación lateral se inyecta en los tejidos blandos contraídos un anestésico local de acción breve (10 ml de bupivacaína al 0.5%, con adrenalina) para reforzar la hemostasia después que se quita el torniquete y aliviar inmediatamente el dolor postoperatorio.

Hecho lo anterior se liberan los tejidos blandos contraídos, en la porción externa o lateral, por dos métodos: el primero es el subcutáneo con tijeras de tipo Mayo fuertes o con tijeras especiales para artroscopia. Es importante seccionar el ala de la rótula o retináculo rotuliano, la membrana sinovial y la porción inferior de la inserción del vaso externo. En el borde superolateral de la rótula el cirujano curva las tijeras hacia adentro para cortar la inserción del vasto externo.

En siguiente término, se vuelve a introducir el artroscopio por el punto de entrada inferolateral y se revisa la adecuación de la liberación al inspeccionar el movimiento rotulofemoral. A veces se necesita ampliar la liberación en sentido proximal y distal para que haya congruencia de las carillas interna y externa de la rótula con los cóndilos respectivos del fémur. El "desbastamiento" ("rasuramiento") rotuliano se practica cuando se advierte condromalacia de grado II o III. En fecha reciente, se ha estudiado la condroplasia por abrasión auxiliada por láser, en el tratamiento de la condromalacia de la rótula. Se introducen sondas de aspiración Hemovac. Se aplica un vendaje compresivo de Jones y se quita el torniquete.

Atención postoperatoria. Tachdjian tiene por costumbre hospitalizar al paciente durante una noche. En la mañana siguiente extrae las sondas de aspiración Hemovac. Se aplica un apósito compresivo menos voluminoso y se permite al paciente la marcha con muletas en tres puntos y con apoyo parcial de peso, en la extremidad operada. Varias veces al día se practican ejercicios isométricos de cuádriceps.

7 a 10 días después de la operación se comienzan ejercicios de flexión y extensión con la rodilla en decúbito lateral. La protección de la marcha con muletas se interrumpe en término de 7 a 10 días, una vez que el paciente ha recuperado potencia muscular adecuada y se siente cómodo. El apósito se quita y se utiliza un inmovilizador rotuliano durante 2 ó 3 semanas después de la operación; este programa de rehabilitación y protección más lento evita el derrame de la rodilla, y la evolución postoperatoria es más uni-

forme. 3 semanas después de la operación se emprende un programa de fisioterapia intensivo a base de ejercicios progresivos contra resistencia. Se permite al paciente la reanudación gradual de sus actividades normales 6 a 8 semanas después de la operación, cuando han cedido los síntomas, y la potencia de los músculos de la rodilla es normal.

Realineación del mecanismo del cuádriceps. En la literatura sobre el tema se han descrito innumerables técnicas quirúrgicas e incluyen realineación proximal y distal[31]. Con la cirugía se busca la reducción congruente de la articulación rotulofemoral y la conservación de la reducción, por la corrección de factores patógenos: 1) por liberación de los tejidos blandos laterales contraídos; 2) por ajuste a tensión de los tejidos laxos mediales o internos (como la cápsula y el retináculo rotuliano) por aplicación de ellos; 3) al establecer un equilibrio mediolateral dinámico de fuerzas musculares que actúan en la rótula (p. ej., movilizar la contractura de la inserción distal del vasto externo y avanzar la inserción del vasto interno en sentido distal y externo); 4) al corregir el ángulo Q cada vez más amplio (causado por la antetorsión femoral excesiva; la torsión tibioperonea lateral excesiva y el genu valgo) por avance interno del tendón rotuliano; 5) al descender la rótula alta, por la transferencia distal del tendón rotuliano, y 6) al reforzar los tejidos blandos excesivamente laxos y de poca calidad, en la mitad interna de la articulación por tenodesis del semitendinoso a la rótula y al tendón rotuliano. Se han creado modificaciones de las técnicas quirúrgicas para alcanzar dichas metas.

Realineación proximal de todo el cuádriceps. Está indicada para tratar la subluxación o la luxación lateral recurrentes de la rótula cuando ha fracasado el tratamiento conservador no quirúrgico o la realineación proximal parcial por liberación lateral. La técnica recomendada por Tachdjian es igual a la descrita por Green y se ilustra en la lámina 54.

Cuando se observa rótula alta con incremento del ángulo Q, se transfiere hacia adentro y en sentido distal el tubérculo tibial proximal para realinear la tensión que ejerce el cuádriceps. La técnica descrita por Goldthwait y difundida por Hauser se ilustra en la lámina 55. El tubérculo tibial proximal no se debe transferir en niños y adolescentes con fisis y apófisis abiertas, porque retrasará el crecimiento de la porción anterior de la epífisis tibial proximal y ocasionará una oblicuidad anterior del platillo tibial, y con ello genu recurvatum (fig. 4-67). Otro peligro es la migración distal de la rótula con el tubérculo tibial que causa incongruencia rotulofemoral y artritis degenerativa temprana (fig. 4-68). La transferencia medial del tubérculo tibial producirá rotación lateral excesiva de la tibia. Otra complicación grave de la técnica de Goldthwait-Hauser es el síndrome del compartimento anterior; Wall señaló 11 casos de esa índole; en dos de los pacientes hubo necesidad de hacer amputación suprarrotuliana por la necrosis supramuscular completa. Los vasos recurrentes tibiales anteriores tienen innumerables ramas a manera de "látigo" que terminan en el borde externo del tubérculo tibial. Si se seccionan inadvertidamente se retraerán hacia afuera y en sentido distal debajo de la aponeurosis y dentro de los músculos del compartimento anterior. La hemorragia postoperatoria continua en ellos ocasionará un síndrome de compartimento isquémico en la pierna.

La transferencia distal del tendón rotuliano puede intensificar la compresión rotuliana. Crosby e Insall compararon los resultados a largo plazo de la realineación distal por transferencia proximal del tubérculo tibial, con los de la realineación del cuádriceps y tejidos blandos. La incidencia de artritis degenerativa fue excesivamente grande después de 69 transferencias de tubérculo tibial, en tanto que en 12 casos de realineación proximal de tejidos blandos no hubo un solo caso de artritis degenerativa tardía[31]. El avance distal del tendón rotuliano en realidad puede agravar la incidencia de osteoartritis. Tachdjian recomienda decididamente tener cuidado en la transferencia distal del tubérculo tibial proximal; en los últimos 20 años no ha practicado esta técnica. Es mejor descender la rótula a su posición anatómica y conservarla en ella por tenodesis del semitendinoso (a la rótula), y acortar el tendón rotuliano laxo, por imbricación.

Tenodesis del semitendinoso en la subluxación lateral recurrente de la articulación rotulofemoral. Las indicaciones son: cuando la subluxación o la luxación recurrentes de la

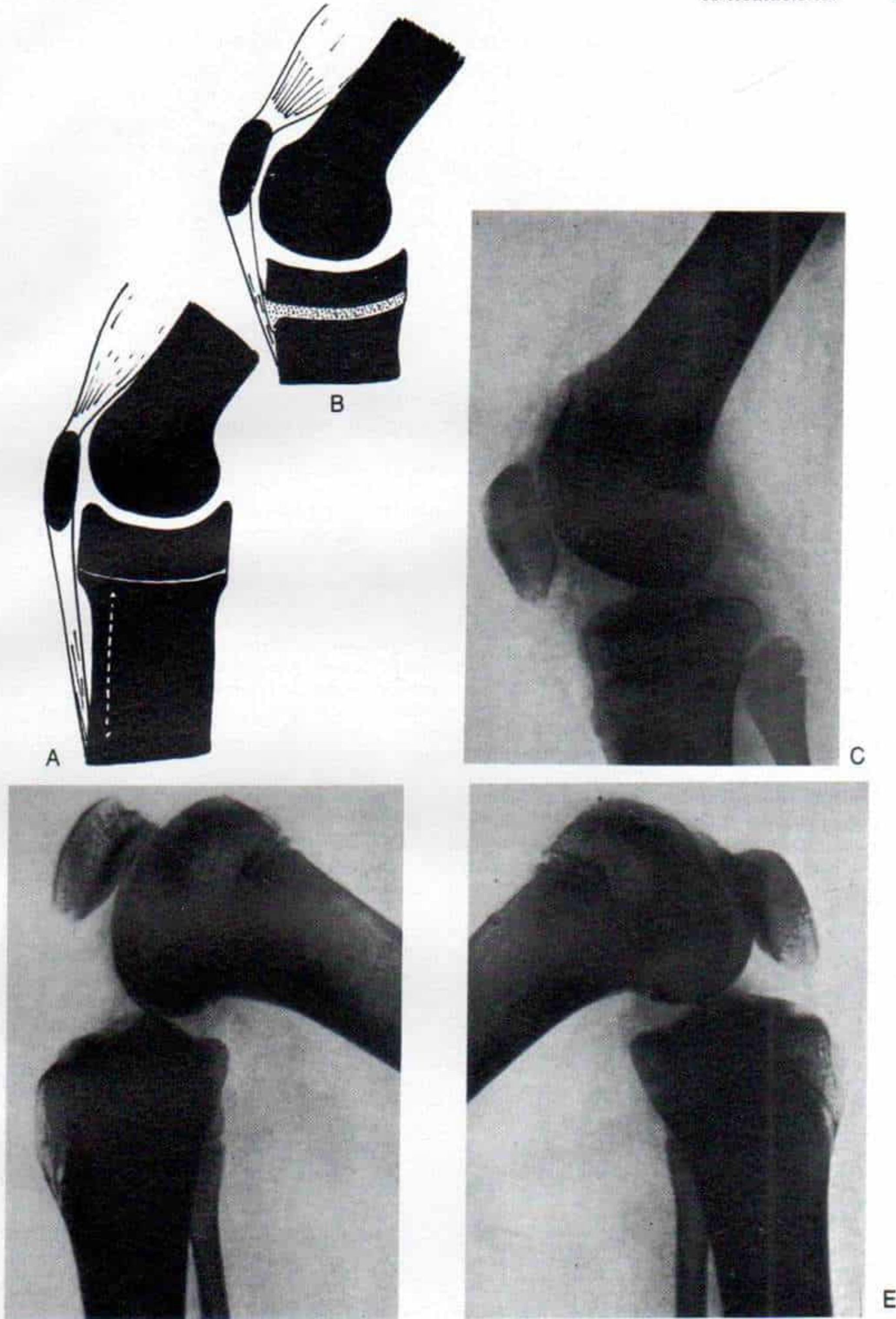


Fig. 4-68. Migración del tubérculo tibial cuando se hizo la transferencia en la niñez.

A y **B**, esquemas. **C** a **E**, radiografías que muestran la migración distal de la rótula derecha con el tubérculo tibial transferido. **C** es una radiografía hecha en el postoperatorio inmediato a la edad de 9 años. **D** (rodilla derecha) y **E** (rodilla izquierda) son radiografías hechas 3 años después, en que se advierte la migración distal del tubérculo transferido (su sitio muestra radiolucidez) en el lado derecho, y que ha arrastrado la rótula hacia abajo. (Con autorización de Macnab, I: Recurrent dislocation of the patella. *J. Bone Joint Surg.*, *34-A*:964-965, 1952.)

Tenodesis del semitendinoso en la subluxación lateral recurrente de la articulación rotulofemoral

TECNICA OPERATORIA

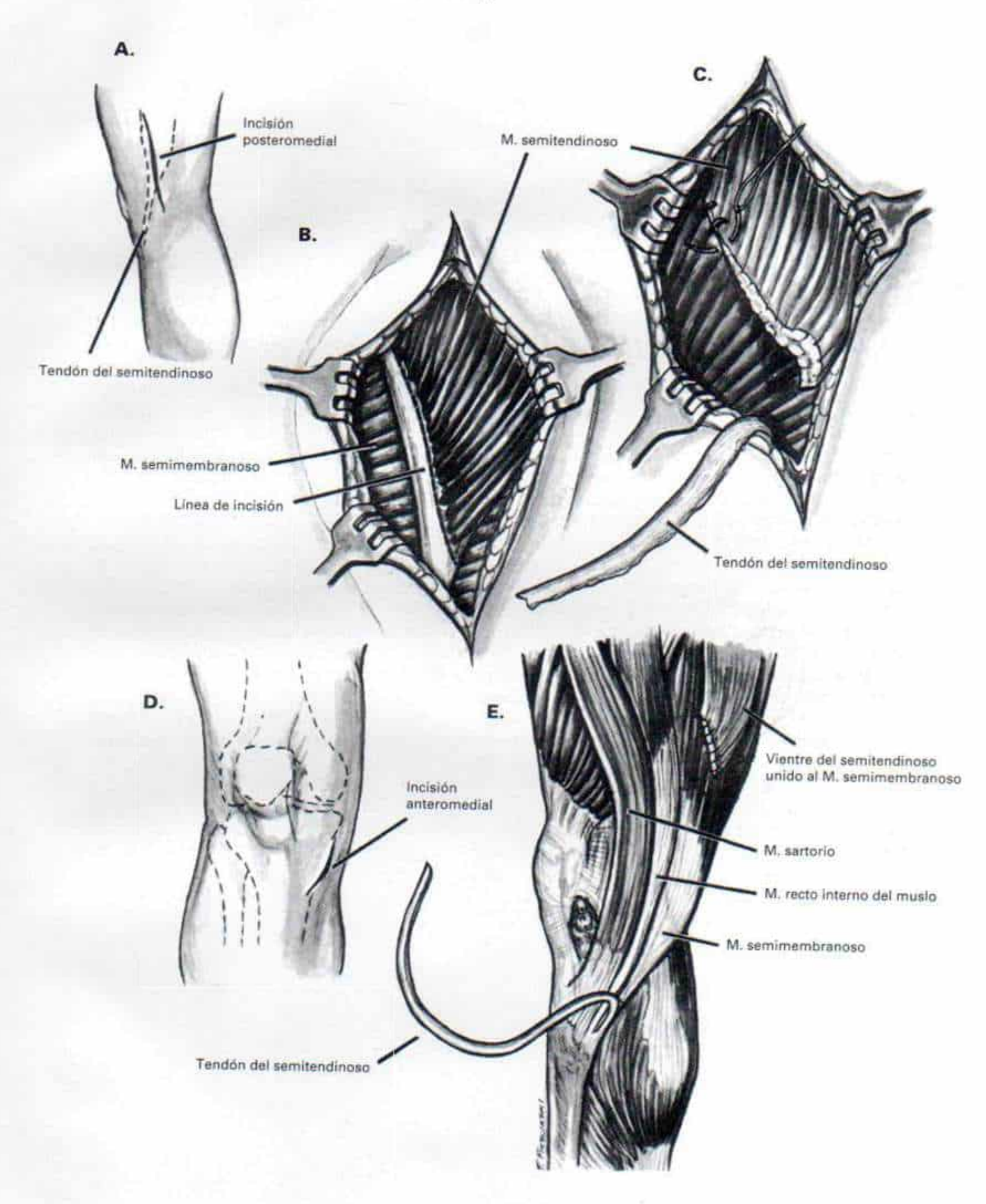
A, en primer lugar, el operador hace una incisión longitudinal de 4 a 5 cm sobre la cara proximal del tercio inferior del muslo, centrada en el trayecto del tendón del semitendinoso. La masa fusiforme del semitendinoso termina un poco por abajo de la porción media del muslo, en un tendón largo y redondeado que está sobre la cara externa del semimembranoso. Es necesario identificar el tendón del semitendinoso por palpación, por flexión-extensión de la rodilla. El tejido subcutáneo y la aponeurosis se seccionan en concordancia con la incisión de la piel. Hay que tener gran cuidado de no lesionar la rama cutánea del nervio ciático menor, porque en la parte posterior del muslo desciende, por lo común, más hacia afuera por dentro del tendón del bíceps crural.

B y **C**, el tendón del semitendinoso se secciona en su unión musculotendinosa y su vientre muscular se sutura al semimembranoso.

D, en siguiente término, el cirujano identifica y revisa el muñón distal del tendón semitendinoso hasta su punto de inserción. Describe una curva alrededor del cóndilo interno de la tibia en sentido superficial al ligamento colateral interno de la rodilla, del cual está separado por una bolsa. El operador debe estirar el tendón del semitendinoso y palparlo en su punto de inserción. Hará una incisión oblicua en la piel, de 3 a 4 cm, en el trayecto del tendón, por debajo de la articulación de la rodilla sobre la cara anterointerna de la mitad superior del miembro pélvico. Hay que tener gran cuidado de no lesionar la rama rotuliana del nervio safeno interno.

E, el tendón del semitendinoso está unido a la porción superior de la cara interna de la tibia, por detrás del punto de inserción del sartorio y por debajo del punto de inserción del recto interno del muslo. Muchas veces, el ortopedista novato tiene dificultad para identificar el tendón del semitendinoso en su inserción. El tendón mencionado se lleva y exterioriza en la porción distal de la incisión, y se revisa el interior de la articulación de la rodilla. El cirujano advertirá el grado de condromalacia, y si es intenso, habrá que "recortar" el cartílago articular retrorrotuliano degenerado. También hay que buscar posibles fragmentos sueltos dentro de la articulación de la rodilla, y si se detectan, extraerlos.

Lámina 56. Tenodesis del semitendinoso en la subluxación lateral recurrente de la articulación rotulofemoral



Tenodesis del semitendinoso en la subluxación lateral recurrente de la articulación rotulofemoral (continuación)

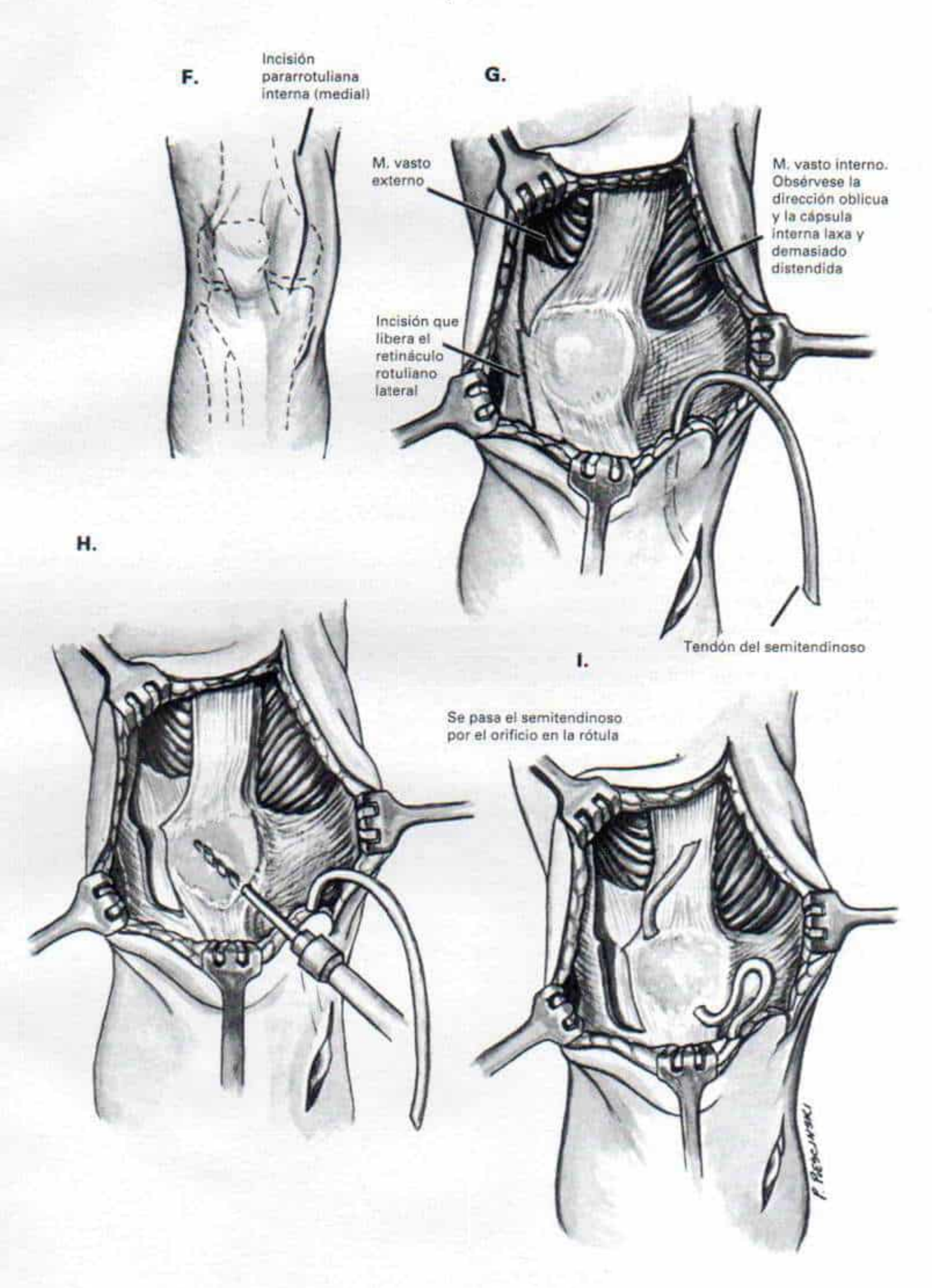
F, en siguiente término, se hará una incisión pararrotuliana interna que comience 4 a 5 cm en sentido proximal y 3 cm por dentro del polo superior de la rótula, y se le ampliará en sentido distal hasta que termine a 2 cm en un punto distal a la línea de la articulación de la rodilla y 2 cm por dentro del tendón rotuliano. En correspondencia con la incisión cutánea, el operador secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis superficial. Es importante no lesionar la rama rotuliana del nervio safeno interno.

G, los colgajos de piel externo e interno se disecan y movilizan para dejar al descubierto la superficie anterior de la rótula, el tendón rotuliano, los retináculos rotulianos interno y externo, el vasto interno, el recto anterior del muslo, el vasto externo y la cápsula articular. El retináculo rotuliano lateral o externo se secciona para movilizar la rótula hacia adentro y si está contraída la cápsula lateral o externa, se secciona para movilizar la rótula hacia adentro, y si está contraída la cápsula lateral, también se la corta.

H, en siguiente término, se practicó un orificio oblicuo a través de la rótula en la línea de tenodesis. Como precaución no debe lesionarse el cartílago articular de la cara profunda de la rótula.

I, el tendón del semitendinoso se pasa a través del orificio en la rótula del lado interno, al externo.

Lámina 56. Tenodesis del semitendinoso en la subluxación lateral recurrente de la articulación rotulofemoral



Tenodesis del semitendinoso en la subluxación lateral recurrente de la articulación rotulofemoral *(continuación)*

J, la rótula es desplazada hacia abajo, adentro y en sentido distal, y mientras se le sostiene en esa posición, se le cose el tendón del semitendinoso. De ese modo, la tensión del cuádriceps se orienta y alinea a la escotadura intercondílea del fémur. La inserción rotuliana constituye el "yugo" de la U invertida.

K, la tenodesis rotuliana del semitendinoso se combina con aplicación de la cápsula interna y el retináculo rotuliano interno y realineación del mecanismo del cuádriceps. El vasto externo se libera y el vasto interno avanza en sentido distal y lateral. El trayecto oblicuo del vasto interno se corrige para que siga un curso transverso. Si está laxo el tendón rotuliano, se pone en tensión por medio de la transferencia distal-medial de su mitad externa; la mitad interna del tendón mencionado se acorta por aplicación.

ATENCION POSTOPERATORIA

La rodilla se inmoviliza en un enyesado cilíndrico suprarrotuliano durante 4 a 6 semanas. Se permite al paciente caminar con muletas en una marcha de tres puntos con bipediación parcial del pie. Los ejercicios isométricos del cuádriceps crural y los músculos isquiotibiales se inician el día de la operación. 4 a 6 semanas después de la cirugía se quita el enyesado. Tachdjian, interna al niño en el hospital para fisioterapia intensiva y la práctica de ejercicios activos (después de eliminar la gravedad y más adelante, contra la gravedad), para mejorar la potencia motora del cuádriceps crural, los músculos isquiotibiales y el tríceps sural. El niño practica ejercicios activos y asistidos de flexión-extensión de la rodilla mientras está acostado sobre su costado, para mejorar el arco de flexión de la rodilla. Se aplica una ortesis suprarrotuliana que conserve a la rodilla en extensión y a la rótula en su nueva posición anatómica. Inicialmente, el niño usa la ortesis día y noche, excepto en períodos de ejercicio, pero poco a poco disminuye los lapsos de su empleo. Cuando la potencia motora del cuádriceps crural es normal y la rodilla posee por completo su arco de movimiento se interrumpe el empleo de la ortesis. No se permiten durante 6 a 12 meses actividades como correr, brincar ni deportes rudos (de contacto). Los dos fracasos que Tachdjian observó se debieron a caídas y lesiones en el postoperatorio inmediato. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de un programa de fisioterapia meticulosa para recuperar la función normal de la rodilla. Es importante que esta articulación no sufra traumatismo.

Lámina 56. Tenodesis del semitendinoso en la subluxación lateral recurrente de la articulación rotulofemoral

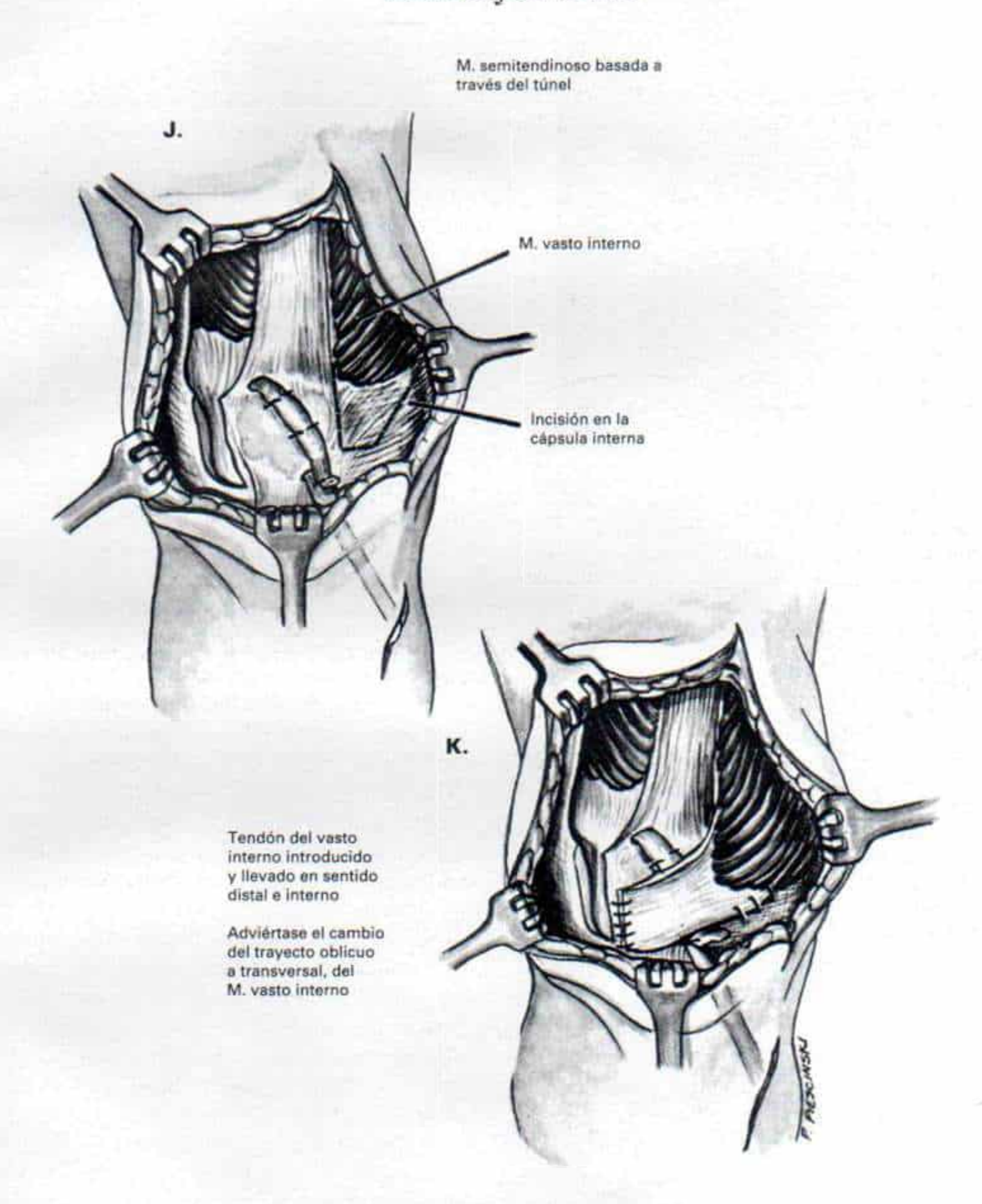




Fig. 4-69. Efecto de la tracción en el tubérculo trasplantado.

El tubérculo ha sido "arrastrado" como apófisis por tracción y ha formado una gran masa de huesos. (Con autorización de Macnab, I: Recurrent dislocation of the patella. *J. Bone Joint Surg., 34-A*:966, 1952.)

articulación rotulofemoral se acompaña de rótula alta o si hay hiperlaxitud ligamentosa generalizada de tipo familiar, o en el caso de los síndrome de Down, Marfan o Ehler-Danlos. La técnica operatoria se describe e ilustra en la lámina 56.

En la literatura se han señalado como satisfactorios los resultados del procedimiento de Galeazzi-Dewar[4,36,64,130]. Sin embargo, para obtener buenos resultados es de suma importancia *en primer término,* realinear el cuádriceps crural con alineación defectuosa, por movilización adecuada del vasto externo, liberación lateral completa del retináculo rotuliano y la cápsula (si es necesario); avance distal y lateral del vasto interno y aplicación de la cápsula en su porción interna. En *segundo término,* habrá que suturar el tendón del semitendinoso a tensión y fijarlo firmemente al hueso; y en tercer lugar, dado que el tendón rotuliano se "aflojará" cuando se haga descender la rótula, es importante que recupere su tensión. Otro punto importante por considerar es el aspecto externo de las cicatrices operatorias y es mejor no utilizar incisiones transversas o en la línea media, porque se distenderán y ensancharán y adquirirán un aspecto antiestético.

El dolor perirrotuliano en el postoperatorio se debe a la persistencia de la condromalacia. Se espera que el restablecimiento de la relación anatómica precisa de la rótula con los cóndilos femorales detendrá o a veces revertirá el proceso degenerativo en la articulación rotulofemoral. Cuando en la operación se advierte que el grado de condromalacia es importante es prudente "debastar" la rótula.

La insensibilidad en la distribución del nervio safeno se debe a la lesión por tracción o al corte inadvertido de dicha estructura. Es necesario identificar el nervio y en particular su rama infrarrotuliana, y evitar la lesión yatrógena. Es sorprendente advertir la frecuencia con la que no se toma en consideración un detalle relativamente menor pero de gran importancia cuando se hacen las incisiones pararrotulianas. Si el neuroma resultante ocasiona dolor, se necesita otra operación en la que habrá que extirparlo y reparar al nervio safeno interno.

Tratamiento de la condromalacia coexistente. Si la condromalacia de la rótula es *leve,* basta la realineación simple del cuádriceps para mejorar los síntomas. La condromalacia mejorará o no evolucionará.

Cuando el trastorno es *moderado o intenso* puede practicarse artroscopia preliminar para valorar si se necesitan cirugía o artrotomía artroscópica durante la técnica de realineación, para el tratamiento apropiado de la condromalacia. La *condromalacia moderada* se trata por "desbastamiento" a través del artroscopio. Los casos *graves* o con desbastamiento incompleto de condromalacia moderada se tratan mejor por una técnica de Maquet modificada, que incluye la elevación del tubérculo tibial proximal para descromprimir la articulación rotulofemoral y aliviar los síntomas[47,124,125]. La técnica de Maquet no debe practicarse cuando aún están abiertas la fisis y la apófisis tibial proximal. En caso de *degeneración intensa de la rótula* con osteoartritis de la rodilla, se necesitará extirpar dicho hueso; ello se practicará con la reali-

neación del cuádriceps para evitar la subluxación repetitiva del tendón rotuliano.

Bibliografía

1. Albee, F. H.: The bone graft wedge in the treatment of habitual dislocation of the patella. Med. Rec., *88*:257, 1915.
2. Albee, F. H.: Orthopedic and Reconstructive Surgery, Industrial and Civilian. Philadelphia, Saunders, 1919, p. 624.
3. Andersen, P. T.: Treatment of recurrent dislocation of the patella by the method of McCaroll and Schwartzmann. Acta Chir. Scand., *117*:252, 1959.
4. Baker, R. H., Carroll, N., Dewar, F. P., and Hall, J. E.: The semitendinosus tenodesis for recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *54-B*:103, 1972.
5. Baksi, D. P.: Restoration of dynamic stability of the patella by pes anserinus transposition. A new approach. J. Bone Joint Surg., *63-B*:399, 1981.
6. Bauer, F. C. H., Wredmark, T., and Isberg, B.: Krogius tenoplasty for recurrent dislocation of the patella. Failure associated with joint laxity. Acta Orthop. Scand., *55*:267, 1984.
7. Bauer, W., and Bennett, G. A.: Joint changes resulting from patellar displacement and their relation to degenerative joint disease. J. Bone Joint Surg., *19*:667, 1937.
8. Bentley, G.: Chondromalacia patella. J. Bone Joint Surg., *52-A*:221, 1970.
9. Bevan, A. D.: Dislocation of patellae. Surg. Clin. North Am., *4*:929, 1920.
10. Bigos, S. J., and McBride, G. G.: The isolated lateral retinacular release in the treatment of patellofemoral disorders. Clin. Orthop., *186*:75, 1984.
11. Blazina, M. E., Fox, J. M., Carlson, G. J., and Jurgutis, J. J.: Patella baja. A technical consideration in evaluating results of tibial tubercle transplantation. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1027, 1975.
12. Blumensaat, C.: Die Lageabweichungen und Verrenkungen der Kniescheibe. Ergebn. Chir. Orthop., *31*:147, 1938.
13. Bose, K.: Personal communication.
14. Bowker, H. H., and Thompson, E. B.: Surgical treatment of recurrent dislocation of the patella. A study of 48 cases. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1451, 1964.
15. Brattstrom, H.: Shape of the intercondylar groove normally and in recurrent dislocation of patella. A clinical and x-ray anatomical investigation. Acta Orthop. Scand., Suppl. 68, 1964.
16. Brown, D. E., Alexander, A. H., and Lichtman, D. M.: The Elmslie-Trillat procedure: Evaluation in patellar dislocation and subluxation. Am. J. Sports Med., *12*:104, 1984.
17. Carter, G., and Sweetnam, R.: Familial joint laxity and recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *40-B*:664, 1958.
18. Carter, G., and Sweetnam, R.: Recurrent dislocation of the patella and of the shoulder. J. Bone Joint Surg., *42-B*:721, 1960.
19. Casscells, S. W.: The arthroscope in the diagnosis of disorders of the patello-femoral joint. Clin. Orthop., *144*:45, 1979.
20. Ceder, L. C., and Larson, R. L.: Z-plasty lateral retinacular release for the treatment of patellar compression syndrome. Clin. Orthop., *144*:110, 1979.
21. Chen, C., Helal, B., King, J., and Roper, B. A.: Lateral retinacular release in chondromalacia patellae. Int. Rev. Rheumatol., 33:35, 1976.
22. Chen, S. C., and Ramanathan, E. B.: The treatment of patellar instability by lateral release. J. Bone Joint Surg., *66-B*:344, 1984.
23. Chrisman, O. D., Snook, G. A., and Wilson, T. C.: A long-term prospective study of the Hauser and Roux-Goldwaite procedures for recurrent patellar dislocation. Clin. Orthop., *144*:27, 1979.
24. Cofield, R. H., and Bryan, R. S.: Acute dislocations of the patella. Results of conservative treatment. J. Trauma, *17*:526, 1977.
25. Cole, W. H., and Williamson, G. A.: Chronic recurrent dislocation of the patella. J.A.M.A., *102*:357, 1934.
26. Coleman, H. M.: Recurrent osteochondral fracture of the patella. J. Bone Joint Surg., *30-B*:153, 1948.
27. Conn, H. R.: A new method of operative reduction for congenital luxation of the patella. J. Bone Joint Surg., *7*:370, 1925.
28. Cotta, H.: On therapy of habitual patellar luxation. Arch. Orthop. Unfallchir., *51*:265, 1959.
29. Cox, J. S.: An evaluation of the Elmslie-Trillat procedure for management of patellar dislocations and subluxations: Preliminary report. Am. J. Sports Med., *4*:72, 1976.
30. Cox, J. S.: Evaluation of the Roux-Elmslie-Trillat procedure for knee extensor realignment. Am. J. Sports Med., *10*:303, 1982.
31. Crosby, E. B., and Insall, J.: Recurrent dislocation of the patella. Relation of treatment to osteoarthritis. J. Bone Joint Surg., *58-A*:9, 1976.
32. Davis, C. B.: Recurrent dislocation of the patella. Surg. Clin. North Am., 3:291, 1919.
33. DeCesare, W. F.: Late results of Hauser procedure for recurrent dislocation of the patella. Clin. Orthop., *140*:137, 1979.
34. Delgado-Martins, H.: A study of the position of the patella using computerized tomography. J. Bone Joint Surg., *61-B*:443, 1976.
35. DePalma, A. F.: Diseases of the Knee. Philadelphia, Lippincott, 1954.
36. Dewar, F. P., and Hall, J. E.: Recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *39-B*:798, 1957.
37. Dickson, J. A.: Recurrent dislocation of the patella. Surg. Clin. N. Amer., *16*:997, 1936.
38. Dimon, J. H., III: Apprehension test for subluxation of the patella. Clin. Orthop., *103*:39, 1974.
39. Dougherty, J., Wirth, C. R., and Akbarnia, B. A.: Management of patellar subluxation. A modification of Hauser's technique. Clin. Orthop., *115*:204, 1976.
40. Dowd, G. S. E., and Bentley, G.: Radiographic assessment in patellar instability and chondromalacia patellae. J. Bone Joint Surg., *68-B*:297, 1986.
41. Dugdale, T. W., and Renshaw, T. S.: Instability of the patellofemoral joint in Down's syndrome. J. Bone Joint Surg., *68-A*:405, 1986.
42. Ficat, P., Ficat, C., and Bailleux, A.: Syndrome d'hyperpression extrême de la rotula (SHPE). Son intérêt pour la connaissance de l'arthrose. Rev. Chir. Orthop., *61*:39, 1975.
43. Ficat, R. P., and Hungerford, D. S.: Disorders of the Patellofemoral Joint. Baltimore, Williams & Wilkins, 1977.
44. Fielding, J. W., Liebler, W. A., Urs, D., Wilson, S. A., and Publisi, A.: Tibial tubercle transfer. A long range follow-up study. Clin. Orthop., *144*:43, 1979.
45. Finsterbush, A.: Rotation knee strain resulting in patellar dislocation. An experimental study in rabbits. Clin. Orthop., *169*:259, 1982.
46. Fiume, M.: La rotulopessi secondo Galeazzi nella lussazione recidivante di rotula. Minerva Ortop., 5:171, 1954.
47. Fondren, F. B., Goldner, J. L., and Bassett, F. H., III: Recurrent dislocation of the patella treated by the

modified Roux-Goldthwait procedure. A prospective study of forty-seven knees. J. Bone Joint surg., *67-A*:993, 1985.
48. Fox, T. A.: Dysplasia of the quadriceps mechanism: Hypoplasia of the vastus medialis muscle as related to the hypermobile patella syndrome. Surg. Clin. North Am., *55*:199, 1975.
49. Fulkerson, J. P.: The etiology of patellofemoral pain in young, active patients. A prospective study. Clin. Orthop., *179*:129, 1983.
50. Fulkerson, J. P., and Gossling, H. R.: Anatomy of the knee joint lateral retinacular. Clin. Orthop., *153*:183, 1980.
51. Galeazzi, R.: Nouve applicazioni del trapianto muscolare e tendineo. Arch. Ortop., *38*:1922, 1921.
52. Gallie, W. E., and LeMesurier, A. B.: Habitual dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *6*:575, 1924.
53. Garnier, C.: Les luxations de la rotule en dehors des luxations traumatiques récentes. Rev. Orthop., *36*:444, 1950.
54. Goldthwait, J. E.: Dislocation of the patella. Trans. Am. Orthop. Assoc., *8*:237, 1895.
55. Goldthwait, J. E.: Permanent dislocation of the patella. The report of a case of twenty year's duration, successfully treated by transplantation of the patellar tendon, with the tubercle of the tibia. Ann. Surg., *29*:62, 1899.
56. Goldthwait, J. E.: Slipping or recurrent dislocation of the patella: With the report of eleven cases. Boston Med. Surg. J., *150*:169, 1904.
57. Goodfellow, J. W., Hungerford, D. S., and Zindel, M.: Patello-femoral mechanics and pathology. I. Functional anatomy of the patello-femoral joint. J. Bone Joint Surg., *58-B*:287, 1976.
58. Goutallier, D., Bernageau, J., and Lecodunnec, B.: The measurement of the tibial tuberosity. Patella groove distanced technique and results. Rev. Chir. Orthop., *64*:423, 1978.
59. Goymann, V., and Buck, F.: Operative treatment of recurrent dislocation of the patella by Bruckner. Z. Orthop., *114*:64, 1975.
60. Grana, W. A., and O'Donoghue, D. H.: Patellar-tendon transfer by the slot-block method for recurrent subluxation and dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *59*:736, 1977.
61. Grana, W. A., Hinkley, B., and Hollingsworth, S.: Arthroscopic evaluation and treatment of patellar malalignment. Clin. Orthop., *186*:122, 1984.
62. Green, W. T.: Recurrent dislocation of the patella. Its surgical correction in the growing child. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1670, 1965.
63. Grimes, H. A.: Subluxating and luxating patellae. J. Arkansas Med. Soc., *72*:173, 1975.
64. Hall, J. E., Micheli, L. J., and McNamara, G. B., Jr.: Semitendinosus tenodesis for recurrent subluxation or dislocation of the patella. Clin. Orthop., *144*:31, 1979.
65. Hallisey, M. J., Doherty, N., Bennett, W. F., and Fulkerson, J. P.: Anatomy of the junction of the vastus lateralis tendon and the patella. J. Bone Joint Surg., *69-A*:545, 1987.
66. Hampson, W. G. J., and Hill, P.: Late results of transfer of the tibial tubercle for recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *57-B*:209, 1975.
67. Harrison, M. H. M.: The results of realignment operation for recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *37-B*:559, 1955.
68. Harrison, M. H. M.: The results of a realignment operation for recurrent dislocation of the patella. Clin. Orthop., *18*:96, 1960.
69. Harwin, S. F., and Stern, R. E.: Subcutaneous lateral retinacular release for chondromalacia patellae. A preliminary report. Clin. Orthop., *156*:207, 1981.
70. Hauser, E. D. W.: Total tendon transplant for slipping patella, a new operation for recurrent dislocation of the patella. Surg. Gynecol. Obstet., *66*:199, 1938.
71. Hejgaard, N., Skive, L., and Perrild, C.: Recurrent dislocation of the patella. Treatment by a modification of the method of McCarroll and Schwartzmann. Acta Orthop. Scand., *511*:673, 1980.
72. Henche, H. R.: Recurrent dislocation of the patella and prearthrosis of the patello-femoral joint. Z. Orthop., *111*:523, 1973.
73. Henry, J. H., and Craven, P. R.: Surgical treatment of patellar instability: Indications and results. Am. J. Sports Med., 9:82, 1981.
74. Henry, J. H., and Crosland, J. W.: Conservative treatment of patellofemoral subluxation. Am. J. Sports Med., *7*:12, 1979.
75. Heywood, A. W. B.: Recurrent dislocation of the patella. A study of its pathology and treatment in 106 knees. J. Bone Joint Surg., *43-B*:508, 1961.
76. Hinze, M.: Surgery of the recurrent and habitual patella luxation using Bruckner's method. Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:51, 1971.
77. Hochheim, B.: Clinical results following surgically managed habitual and recurrent patella luxations. Beitr. Orthop. Traumatol., *25*:299, 1978.
78. Hoffa, A.: Zur Behandlung der habituellen patellar Luxation. Arch. Klin. Chir., *59*:543, 1899.
79. Horwitz, M. T.: Recurrent or habitual dislocation of the patella. A critical analysis of twenty cases. J. Bone Joint Surg., *19*:1027, 1937.
80. Huebscher, C.: Ueber Operationen bei habituellen Luxation der Kniescheibe. Z. Orthop. Chir., *24*:1, 1909.
81. Hughston, J. C.: Subluxation of the patella. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1003, 1968.
82. Hughston, J. C.: Reconstruction of the extensor mechanism for subluxating patella. J. Sports Med., *1*:6, 1972.
83. Hughston, J. C., and Stone, M. M.: Recurring dislocations of the patella in athletes. South. Med. J., *57*:623, 1964.
84. Hungerford, D. S., and Barry, M.: Biomechanics of the patellofemoral joint. Clin. Orthop., *144*:9, 1979.
85. Hvid, I., and Andersen, L. I.: The quadriceps angle and its relation to femoral torsion. Acta Orthop. Scand., *53*:577, 1982.
86. Insall, J., and Salvati, E.: Patella position in the normal knee joint. Radiology, *101*:101, 1971.
87. Insall, J., Bullough, P. G., and Burstein, A. H.: Proximal "tube" realignment of the patella for chondromalacia patellae. Clin. Orthop., *144*:63, 1979.
88. Insall, J., Falvo, K. A., and Wise, D. W.: Chondromalacia patellae. A prospective study. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1, 1976.
89. Insall, J., Goldberg, V., and Salvati, E.: Recurrent dislocation and the high-riding patella. Clin. Orthop., *88*:67, 1972.
90. Jackson, R. W.: Etiology of chondromalacia patella. A.A.O.A. Instr. Course Lect., *25*:39, 1976.
91. Jacobsen, K., and Bertheussen, K.: The vertical location of patella. Fundamental views on the concept patella alta, using a normal sample. Acta Orthop. Scand., *45*:436, 1974.
92. Jeffreys, T. E.: Recurrent dislocation of the patella due to abnormal attachment of the ilio-tibial tract. J. Bone Joint Surg., *45-B*:7401, 1963.
93. Jones, J. B., Francis, K. C., and Mahoney, J. R.: Recurrent dislocating patella—a long-term follow-up study. Clin. Orthop., *20*:230, 1961.
94. Juliusson, R., and Markhede, G.: A modified Hauser procedure for recurrent dislocation of the patella. A long-term follow-up story with special reference to

osteoarthritis. Arch. Orthop. Trauma Surg., *103*:42, 1984.
95. Kapel, O.: The operative treatment of recurrent and chronic dislocation of the patella with special reference to the operations of Krogius and Goldthwait. Acta Chir. Scand., *77*:201, 1935.
96. Katauka, O.: Surgery of habitual dislocation of the patella. Shujutsu, 25:473, 1971.
97. Kettlekamp, D. B.: Management of patellar malalignment. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1344, 1981.
98. Kettlekamp, D. B., and DeRosa, G. P.: Surgery of the patellofemoral joint. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *25*:27, 1976.
99. Khastigian, H. A., Evanski, P. M., and Waugh, T. R.: Body type and rotational laxity of the knee. Clin. Orthop., *130*:228, 1978.
100. Kimberlin, G. E.: Radiological assessment of the patellofemoral articulation and subluxation of the patella. Radiol. Technol., *45*:129, 1973.
101. Krogius, A.: Zur Operative Behandlung der habituellen Luxation der Kniescheibe. Zentralbl. Chir., *31*:254, 1904.
102. Krompinger, W. J., and Fulkerson, J. P.: Lateral retinacular release for intractable lateral retinacular pain. Clin. Orthop., *179*:191, 1983.
103. Kummel, B.: Tibiofemoral incongruity in association with patellar instability. Clin. Orthop., *155*:97, 1981.
104. Kummel, B., and Crutchlow, W. P.: Stabilization of the subluxating patella by semitendinous transfer to the lateral third of the infrapatellar tendon. Am. J. Sports Med., *5*:194, 1977.
105. Labelle, H., Peides, J. P., Levesque, H. P., Fauteux, P., and Laurin, C. A.: Evaluation of patellar position by tangential x-ray visualization. Union Med. Can., *105*:870, 1976.
106. Lancourt, J. E., and Christini, J. A.: Patella alta and patella infera—their etiological role in patellar dislocation, chondromalacia and apophysitis of the tibial tubercle. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1112, 1975.
107. Larsen, E., and Lauridsen, F.: Conservative treatment of patellar dislocations. Influence of evident factors on the tendency to redislocation and the therapeutic results. Clin. Orthop., *171*:131, 1982.
108. Larson, R. L., Cabaud, H. E., Slocum, D. B., James, S. L., Keenan, T., and Hutchinson, T.: The patellar compression syndrome: Surgical treatment by lateral release. Clin. Orthop., *134*:158, 1978.
109. Laurin, C. A., Levesque, H. P., Dussault, R., Labelle, H., and Peides, J. P.: The abnormal lateral patellofemoral angle: A diagnostic roentgenographic sign of recurrent patellar subluxation. J. Bone Joint Surg., *60-A*:55, 1978.
110. Leach, R. E.: Malalignment syndromes of the patella. A.A.O.S. Instr. Course Lect., 25:49, 1976.
111. Lieb, F. J., and Perry, J.: Quadriceps function: An electromyographic study under isometric conditions. J. Bone Joint Surg., 53-A:749, 1971.
112. MacAusland, W. R., and Sargent, A. F.: Recurrent dislocation of the patella. With reports of sixteen cases. Surg. Gynecol. Obstet., 35:35, 1922.
113. McCall, R. E., and Gavioli, R. L.: Patellar malalignment syndrome. South. Med. J., *74*:1056, 1981.
114. McCarroll, H. R., and Schwartzmann, J. R.: Lateral dislocation of the patella, correction by simultaneous transplantation of the tibial tubercle and semitendinosus tendon. J. Bone Joint Surg., *27*:446, 1945.
115. McFarland, B.: Excision of patella for recurrent dislocation. J. Bone Joint Surg., *30-B*:158, 1948.
116. McGinty, J. B., and McCarthy, J. C.: Endoscopic lateral retinacular release. A preliminary report. Clin. Orthop., *158*:120, 1981.
117. McKeever, D. C.: Transplantation of the tibial tubercle. J. Bone Joint Surg., *33-A*:478, 1951.
118. McKeever, D. C.: Recurrent dislocation of the patella. Clin. Orthop., *3*:55, 1954.
119. McManus, F., Rang, M., and Heslin, D. J.: Acute dislocation of the patella in children. The natural history. Clin. Orthop., *139*:88, 1976.
120. Macnab, I.: Recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *34-A*:957, 1952.
121. Madigan, R., Wissinger, H. A., and Donaldson, W. F.: Preliminary experience with a method of quadricepsplasty in recurrent subluxation of the patella. J. Bone Joint Surg., *57-A*:600, 1975.
122. Makin, M.: Osteochondral fracture of the lateral femoral condyle. J. Bone Joint Surg., *33-A*:262, 1951.
123. Malgaigne, J. F.: Mémoire des déterminations des diverses espèces de luxations de la rotule, leurs signes, et leur traitement. Gaz. Méd. Paris, 1836.
124. Maquet, P. G. J.: Biomechanics of the Knee. New York, Springer, 1976, p. 137.
125. Maquet, P.: Mechanics and osteoarthritis of the patellofemoral joint. Clin. Orthop., *144*:70, 1979.
126. Mariani, P. P., and Caruso, I.: An electromyographic investigation of subluxation of the patella. J. Bone Joint Surg., *61-B*:169, 1979.
127. Marion, J., and Barcat, J.: Les luxations de la rotule en dehors des luxations traumatiques récentes. Rev. Chir. Orthop., *36*:181, 1950.
128. Martinez, S., Korobkin, M., Fondren, F. B., and Goldner, J. L.: A device for computed tomography of the patellofemoral joint. A.J.R., *140*:400, 1983.
129. Martinez, S., Korobkin, M., Fondren, F. B., Hedlund, L. W., and Goldner, J. L.: Diagnosis of patellofemoral malalignment by computed tomography. J. Comput. Assist. Tomogr., *7*:1050, 1983.
130. Marziani, R.: Sulla lussazione della rotula e sul suo trattamento operativo. Arch. Ortop., *46*:797, 1930.
131. Merle d'Aubigne, R.: Les luxations de la rotule en dehors des luxations traumatiques récentes. Rev. Orthop., *36*:437, 1950.
132. Merchant, A. C., and Mercer, R. L.: Lateral release of the patella. A preliminary report. Clin. Orthop., *103*:40, 1974.
133. Merchant, A. C., Mercer, R. L., Jacobsen, R. H., and Cool, C. R.: Roentgenographic analysis of patellofemoral congruence. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1391, 1974.
134. Metcalf, R. W.: An arthroscopic method for lateral release of subluxating or dislocating patella. Clin. Orthop., *167*:9, 1982.
135. Micheli, L. J., and Stanitski, C. L.: Lateral patellar retinacular release. Am. J. Sports Med., *9*:330, 1981.
136. Milgram, J. E.: Tangential osteochondral fracture of the patella. J. Bone Joint Surg., *25*:271, 1943.
137. Miller, G. F.: Familial recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *60-B*:203, 1978.
138. Moore, B. H.: A case of hereditary recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *12*:654, 1930.
139. Nagayama, Y., and Hasegawa, O.: Therapeutic experience in habitual dislocation of the patella with special reference to postoperative x-ray findings. Orthop. Surg., (Tokyo), *21*:533, 1970.
140. Norman, O., Egund, N., Ekelund, L., and Runow, A.: The vertical position of the patella. Acta Orthop. Scand., *54*:908, 1983.
141. Ober, F. R.: Slipping patella or recurrent dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *17*:774, 1935.
142. Ober, F. R.: Recurrent dislocation of the patella. Am. J. Surg., *43*:497, 1939.
143. Outerbridge, R. E.: The etiology of chondromalacia patellae. J. Bone Joint Surg., *43-B*:752, 1961.
144. Outerbridge, R. E., and Dunlop, J. A.: The problem of chondromalacia patellae. Clin. Orthop., *110*:177, 1975.

145. Provenzano, K. W.: Congenital dislocation of the knee. N. Engl. J. Med., *236*:360, 1947.
146. Rauschning, W., and Amici, F., Jr.: Surgical treatment of recurrent subluxation of the patella in athletes. Ital. J. Orthop. Traumatol., *8*:167, 1982.
147. Reider, B., Marshall, J. L., and Ring, B.: Patellar tracking. Clin. Orthop., *157*:143, 1981.
148. Reider, B., Marshall, J. L., and Warren, R. F.: Clinical characteristics of patellar disorders in athletes. Am. J. Sports Med., *9*:270, 1981.
149. Roux: Luxation habituelle de la rotule. Rev. Chir., *8*:682, 1888.
150. Roux, C.: The classic. Recurrent dislocation of the patella: Operative treatment. Clin. Orthop., *144*:4, 1979.
151. Runow, A.: The dislocating patella. Etiology and prognosis in relation to generalized joint laxity and anatomy of the patellar articulation. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *202*:1, 1983.
152. Rutt, A.: Various forms of patella dislocation and their pathological mechanisms. Z. Orthop., *110*:235, 1972.
153. Sarkar, S. D.: Central dislocations of the patella. J. Trauma, *21*:409, 1981.
154. Savastano, A. A., and Cronin, R. J.: Recurrent subluxation of the patella. Int. Surg., *60*:25, 1975.
155. Scheller, S., and Martenson, L.: Traumatic dislocation of the patella. A radiographic investigation. Acta Radiol., (Suppl.):336, 1974.
156. Schneider, D.: Arthroscopy and arthroscopic surgery in patellar problems. Orthop. Clin. North Am., *13*:407, 1982.
157. Seedorff, K.: Habitual dislocation of the patella treated operatively ad modum Goldthwait. Acta Orthop. Scand., *16*:203, 1946.
158. Slocum, B., Slocum, D. B., Devine, T., and Boone, E.: Wedge resection for treatment of recurrent luxation of the patella: A preliminary report. Clin. Orthop., *164*:48, 1982.
159. Smillie, I. S.: Ligamentous injury and subluxation of the patella. J. Bone Joint Surg., *41-B*:214, 1959.
160. Southwick, W. O., Becker, G. E., and Albright, J. A.: Dovetail patellar tendon transfer for recurrent dislocating patella. J.A.M.A., *203*:665, 1968.
161. Soutter, R.: A new operation for slipping patella. J.A.M.A., *82*:1261, 1924.
162. Soutter, R.: A new operation for slipping patella. N. Engl. J. Med., *209*:59, 1933.
163. Teal, F.: Treatment of dislocation of the patella. Clin. Orthop., *3*:61, 1954.
164. Thompson, F. R., and Bosworth, D. M.: Recurrent dislocations of the patella. Am. J. Surg., *73*:335, 1947.
165. Trillat, A., DeJour, J., and Louette, A.: Diagnostic et traitement des subluxations récidiventes de la rotula. Rev. Chir. Orthop., *50*:813, 1964.
166. Turba, J. E., Walsh, W. M., and McLeod, W. D.: Long term results of extensor mechanism reconstruction. A standard for evaluation. Am. J. Sports Med., *7*:91, 1979.
167. Venker VanHaagen, A. J.: Transplantation of the tibial crest in the surgical correction of dislocation of the patella in dogs. Tijdschr. Diergeneeskd., *100*:251, 1975.
168. Villiger, K. J.: Modified bridle-plasty in recurrent luxation of the patella. Chirurg, *49*:223, 1978.
169. Wagner, L. C.: A plastic operation for relief of recurrent slippings and dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *14*:332, 1932.
170. Wall, J. J.: Compartment syndrome as a complication of the Hauser procedure. J. Bone Joint Surg., *61-A*:185, 1979.
171. Walmsley, R.: Development of patella. J. Anat., *74*:360, 1940.
172. West, F. E., and Soto-Hall, R.: Recurrent dislocation of the patella in the adult. End results of patellectomy with quadricepsplasty. J. Bone Joint Surg., *40-A*:386, 1958.
173. Wiberg, G.: Roentgenographic and anatomic studies on the femoropatellar joint. Acta Orthop. Scand., *12*:319, 1941.
174. Wiles, P., and Bremer, R. A.: Chondromalacia of the patella. J. Bone Joint Surg., *42-B*:65, 1960.
175. Wiles, P., and Devas, M. B.: Chondromalacia of the patella. J. Bone Joint Surg., *38-B*:95, 1956.
176. Williams, P. F.: Quadriceps contracture. J. Bone Joint Surg., *50-B*:278, 1968.
177. Willner, P.: Recurrent dislocation of the patella. Clin. Orthop., *69*:213, 1970.
178. Wilson, J. C.: Silk ligament in habitual dislocation or slipping of the patella. Am. J. Surg., *39*:144, 1925.
179. Zimbler, S., Smith, J., Scheller, A., and Banks, H. H.: Recurrent subluxation and dislocation of the patella in association with athletic injuries. Orthop. Clin. North Am., *11*:755, 1980.

QUISTE POPLITEO

Es una masa de tejido blando en la cara posterior de la rodilla que se llena de líquido gelatinoso, y cuya presencia se advierte por la transiluminación. Suele estar situado en el lado interno en sentido distal al pliegue poplíteo, bajo el fascículo interno del gemelo. Adams, en 1840, señaló la presencia de lesiones en forma de masa en la región poplítea de la rodilla, como alteración acompañante de la artritis reumatoide crónica[2]. En 1856, Fouchet, al describir el cuadro patológico de los quistes poplíteos, pensó que eran bolsas distendidas de líquido que surgían como consecuencia de irritación crónica[18]. Baker, en 1887, a pesar de lo señalado, propuso que estas masas representaban hernias del espacio articular de la rodilla[3]. El cuadro se conoce en la literatura como bolsas de los gemelos y semimembranoso; bolsas del semimembranoso, quistes sinoviales, hernia posterior de la articulación de la rodilla y comúnmente con el epónimo de *quiste de Baker.* Burleson, Bickel y Dahlin prefieren el término *quiste poplíteo,* dado que, sea cual sea su origen, la lesión en su cuadro clínico y patológico tiene un comportamiento muy similar y posee las mismas indicaciones para el tratamiento[8].

El trastorno se observa a veces en niños y su frecuencia es dos veces mayor en varones que en niñas. A menudo es unilateral.

Cuadro patológico

Los quistes pueden nacer de la bolsa sinovial o de una hernia[8,39]. La bolsa sinovial de

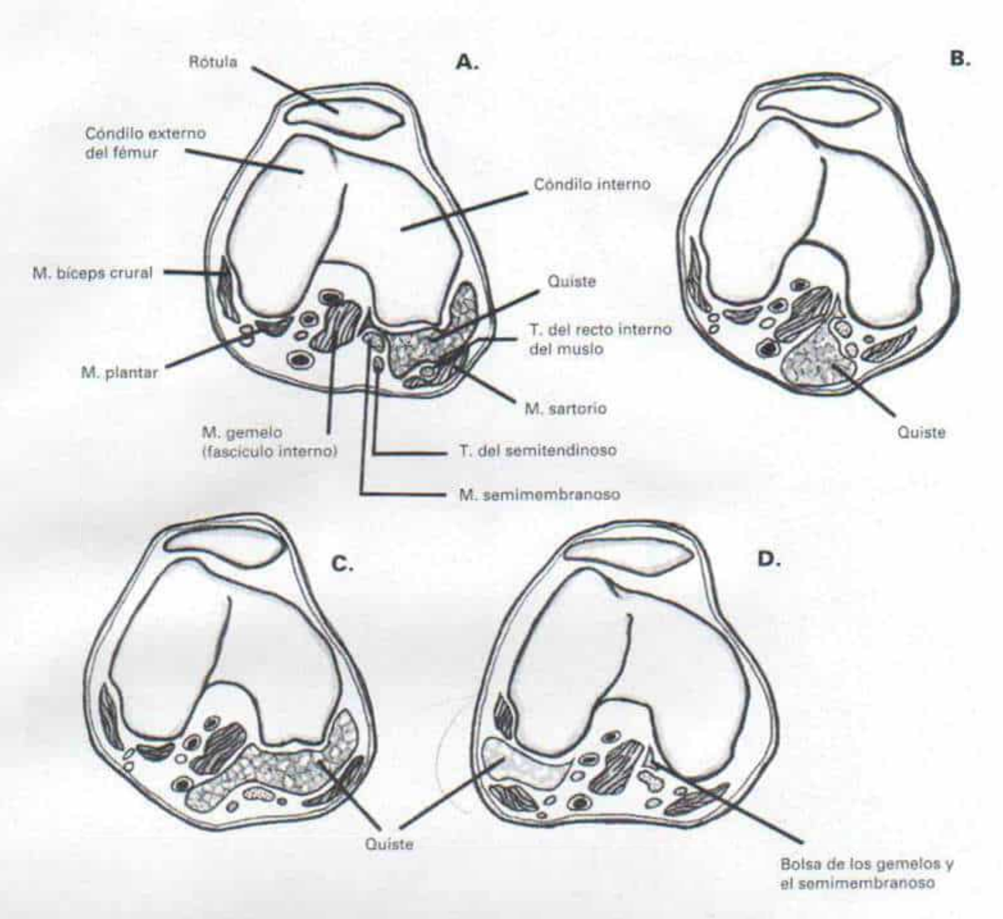


Fig. 4-70. Cortes transversales de la rodilla en que se observa la bolsa de los gemelos y el semimembranoso y el quiste poplíteo.

A, quiste en la bolsa del semimembranoso. **B**, quiste en la bolsa de los gemelos. **C**, quiste en la bolsa de los gemelos y el semimembranoso. **D**, quiste poplíteo atípico y bolsa normal de los gemelos del semimembranoso. (Con autorización de Lee, K. R., Tines, S. C., Price, H. I., Batnitzky, S. y Dwyer, S. J. 3.ª ed.: The computed tomographic findings of popliteal cysts. Skeletal Radiol., 10:26, 1983.)

los gemelos y el semimembranoso es el sitio más frecuente en que se forman (fig. 4-70). En sentido proximal la bolsa mencionada se extiende alrededor del borde interno del punto de nacimiento del fascículo interno del gemelo, y cubre parcialmente al músculo en sentido superficial; se extiende en sentido transversal dentro de las caras profundas de los gemelos y el semimembranoso, y después se refleja en la cápsula articular sobre la porción superior del cóndilo interno del fémur[59]. A veces los quistes poplíteos nacen en la bolsa del semimembranoso o en la bolsa que está en plano profundo al fascículo interno del gemelo. En raras ocasiones están situadas en sentido externo. A veces el quiste se extiende a la pantorrilla.

Burleson, Bickel y Dahlin describieron los datos operatorios de 83 quistes poplíteos, que extirparon totalmente en 82 pacientes[8]. En promedio, el 55% de los quistes al parecer provinieron de bolsas sinoviales; 31%, de hernias, y 13%, de sitios indeterminados. Los quistes de hernias sobresalieron de modo anormal y penetraron a través de la cápsula posterior de la rodilla y a menudo tuvieron localización interna a veces en la línea media, y muy ocasionalmente en sentido externo o lateral. En el 66% de los casos, los quistes se comunicaron con la articulación de la rodilla.

Desde el punto de vista histopatológico, los quistes pueden describirse como *fibrosos, sinoviales, inflamatorios o transicionales*. La clasificación anterior es arbitraria, porque los

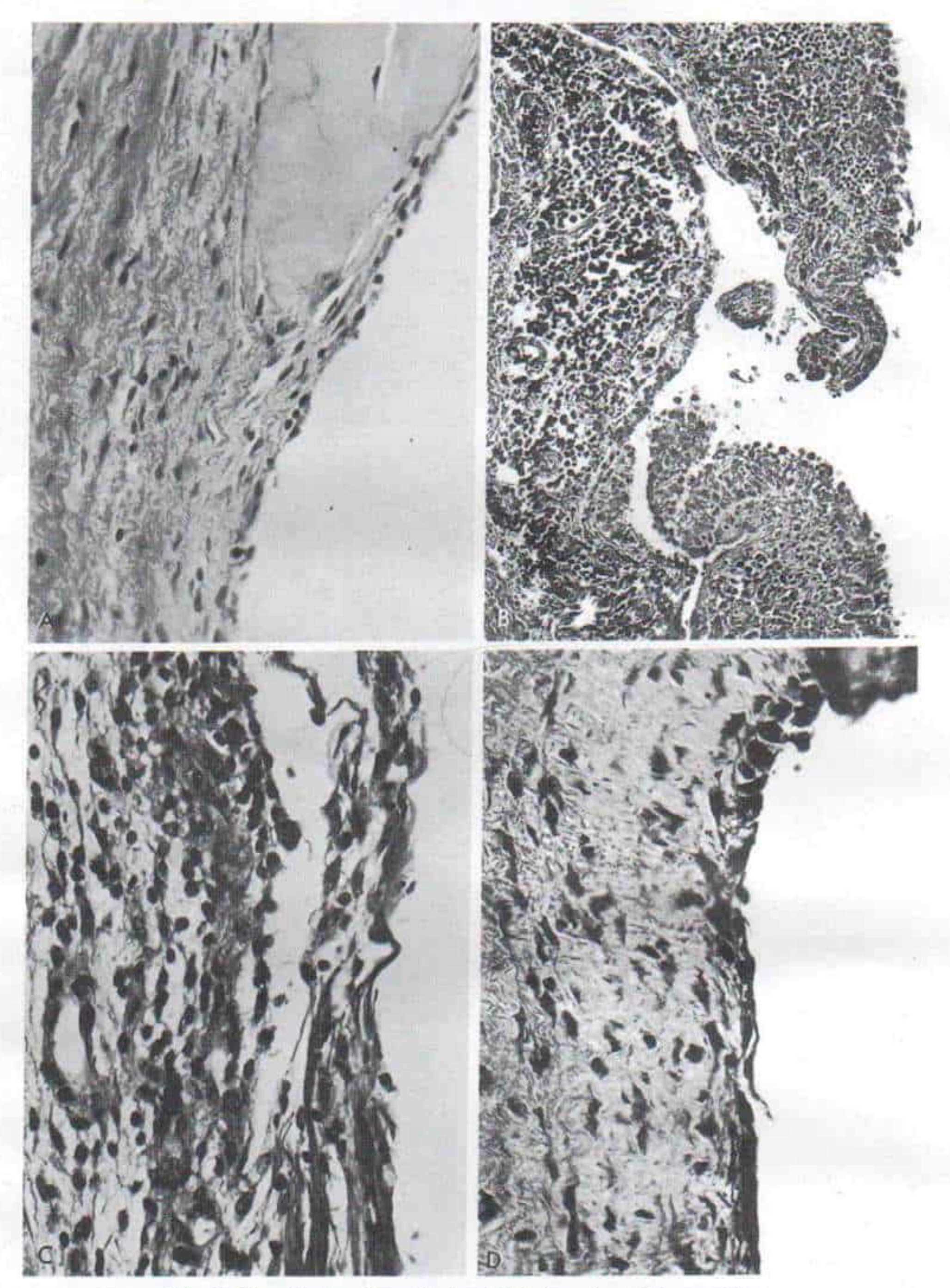


Fig. 4-71. Cuatro tipos histopatológicos de quiste poplíteo.

A, *quiste fibroso.* La pared de revestimiento (1 a 2 mm de espesor) está compuesta de tejido fibroso hialinizado en su mayor parte, con células aplanadas en su superficie más interna. Se identifica un «cuerpo de arroz» hialinizado (hematoxilina y eosina, ×300). **B,** *quiste sinovial.* El revestimiento es más grueso e incluye células similares a las de la membrana sinovial, y formación de vellosidades. Se advierte infiltración con células redondas (hematoxilina y eosina, ×140). **C,** *quiste inflamatorio.* Se advierte la superficie fibrinosa y la infiltración con histiocitos, plasmacitos y linfocitos (hematoxilina y eosina, ×400). **D,** *quiste transicional.* Las células de revestimiento se asemejan a las de la membrana sinovial cerca del extremo superior, y a fibroblastos en la porción inferior. (Con autorización de Burleson, R. J., Bickel, W. H. y Dahlin, D. C.: Popliteal cyst. A clinicopathological survey. *J. Bone Joint Surg.,* *38-A*:1265, 1956.)

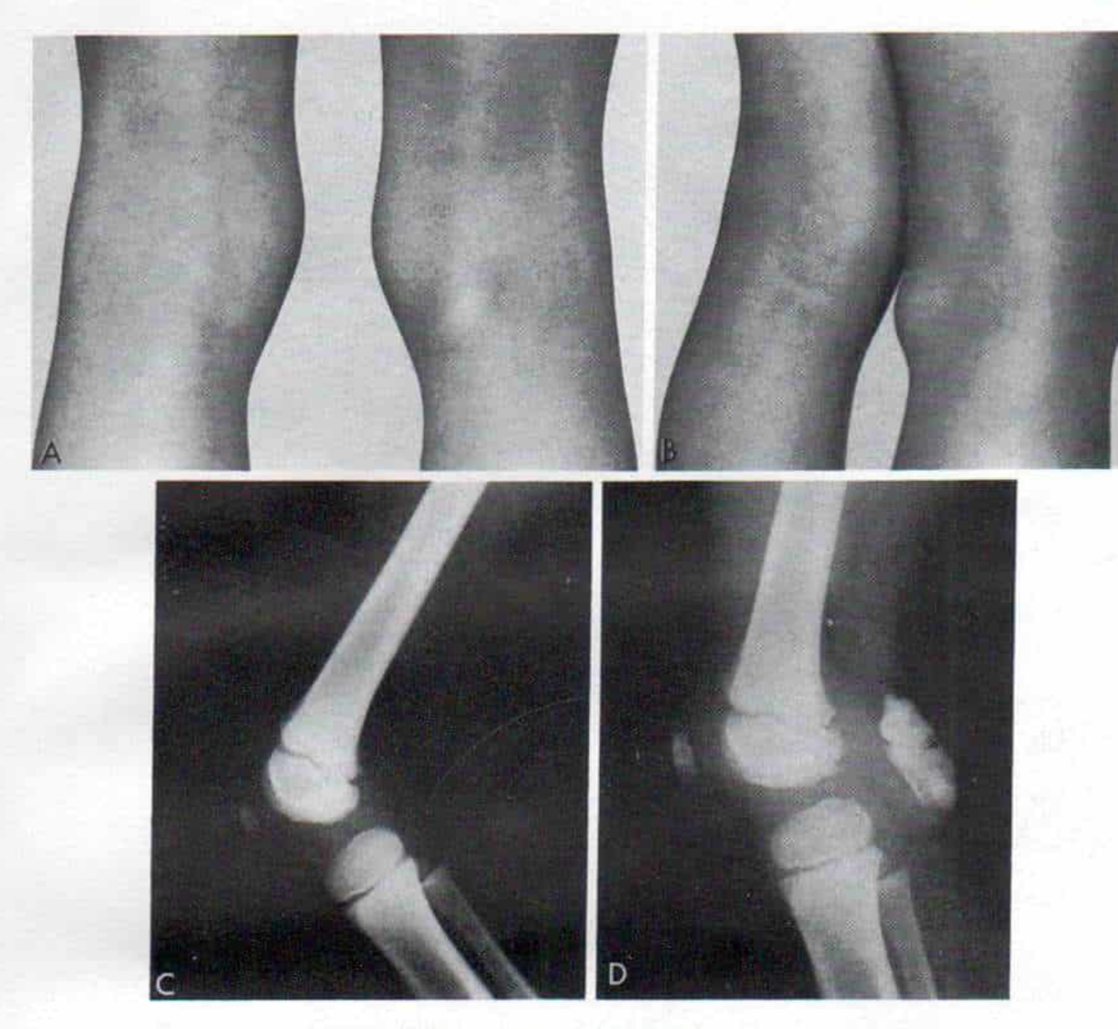


Fig. 4-72. Quiste poplíteo.

A y **B**, aspecto a simple vista. **C** y **D**, radiografías laterales simple y con medio de contraste.

datos indican que constituyen variantes del mismo tipo histológico. Los *quistes fibrosos* tienen una pared limitante definida y una superficie interna lisa brillante que consiste en tejido fibroso hialinizado en su mayor parte. Cerca de un revestimiento superficial se identifican a veces "cuerpos de arroz" (fig. 4-71, *A*). Los quistes sinoviales tienen una pared más gruesa (2 a 5 mm), que es menos brillante, con formación de vellosidades. El tejido conectivo fibroso de la pared es menos denso y su superficie está recubierta de células similares a las sinoviales. Se advierte infiltración de células redondas (fig. 4-71, *B*). Los *quistes inflamatorios* tienen una pared muy gruesa y su consistencia es muy blanda, por el exudado fibrinoso adherente. Se observa, en grado variable, infiltración por linfocitos, plasmacitos, histiocitos e incluso polimorfonucleares. También es posible identificar zonas de metaplasia en los elementos cartilaginosos y osteoides (fig. 4-71, *C*). El *quiste transicional* representa una forma parcialmente fibrinosa y sinovial parcial, lo cual denota semejanza básica con todos los quistes (fig. 4-71, *D*).

Rauschning y colaboradores clasificaron 30 quistes poplíteos extirpados por cirugía, con base en 12 lesiones idiopáticas y 18 sintomáticas; la edad promedio de los pacientes fue de 44.4 años, con límites de 16 a 73 años. En la microscopia corriente y con la técnica de barrido electrónico advirtieron notables variaciones histopatológicas. No existe una dis-

Extirpación de un quiste poplíteo

De preferencia se colocará al niño en decúbito ventral y se aplicará un torniquete neumático en la porción proximal del muslo.

A, la incisión cutánea es oblicua y se practica directamente sobre la masa, pero no debe cruzar el pliegue poplíteo.

El esquema transversal de la rodilla señala la relación anatómica de los vasos y nervios en la zona poplítea.

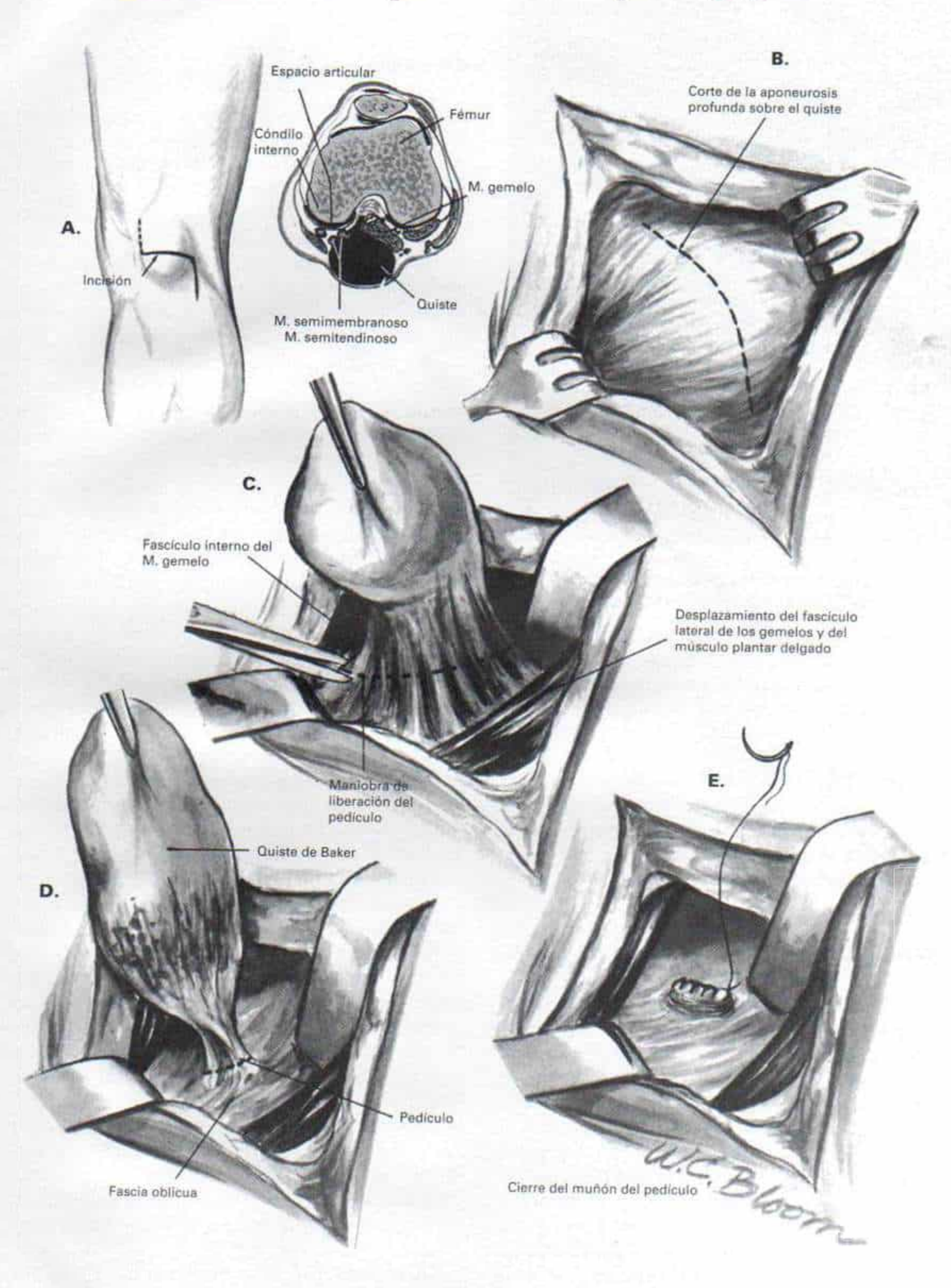
B, el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda se seccionan y se deja descubierta la masa, que sobresale. Se hará todo esfuerzo para no romper el quiste, porque entorpecerá la maniobra de definir sus bordes y disecarlo hasta su pedículo y punto de contacto con la articulación. La extirpación del saco debe ser completa, para evitar la recidiva. La rodilla se flexiona y se relajan los músculos isquiotibiales y ambos fascículos de los gemelos.

El plano adecuado de disección depende del sitio del quiste. Si está situado entre el semimembranoso y el fascículo interno de los gemelos se descubre por retracción apropiada al espacio entre los músculos. En este plano habrá que respetar y cuidar las estructuras neuromusculares.

C y **D,** con tijeras y disección con bisturí se separa el quiste y se identifica hasta su base, que puede estar unida a la sinovial de la cápsula. Todo el quiste se extrae por corte de su pedículo, en su base.

E, no es necesario el cierre hermético de cualquier orificio en la cápsula, aunque, si es posible, puede hacerse. La incisión se cierra en planos, se aplica un apósito compresivo, y se deja que el niño camine lo más pronto posible.

Lámina 57. Extirpación de un quiste poplíteo



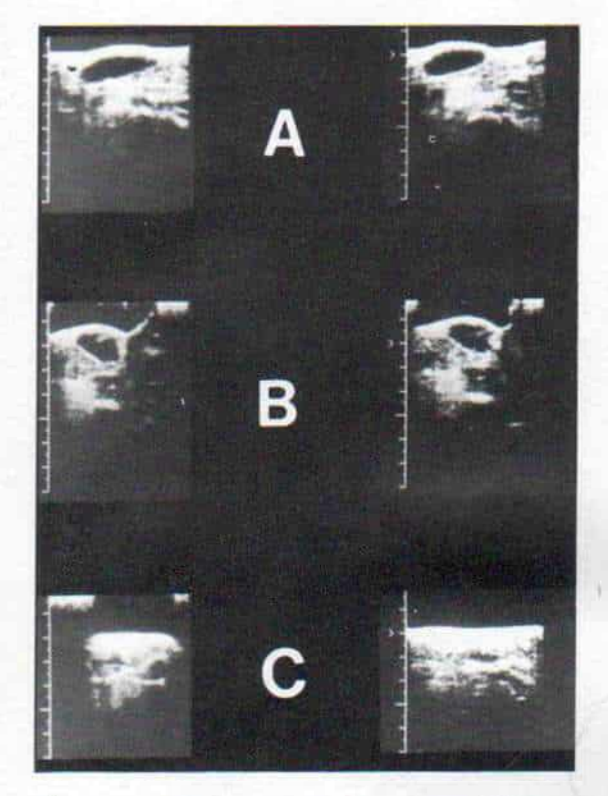


Fig. 4-73. Ultrasonograma de ambas rodillas con un quiste poplíteo en la rodilla derecha.

A y **B**, imágenes sagitales en que se advierte una gran masa anecoica con el hueso poplíteo de la rodilla derecha. **C**, rodilla izquierda normal.

tinción válida de los dos tipos de quiste, pero los autores mencionados recomendaron practicar estudio patológico minucioso de todos los quistes extirpados, para descartar cáncer y otros problemas inflamatorios[47].

Cuadro clínico

En los niños, la molestia inicial es una masa en el hueco poplíteo. Por lo común no se observan síntomas acompañantes de perturbación o subluxación interna de tal zona, a diferencia de lo observado en el adulto. A veces hay rigidez y dolor local. La hinchazón o masa está situada en sentido distal al pliegue poplíteo, y se vuelve prominente cuando la rodilla está en hiperextensión y desaparece cuando está en flexión. La masa es dura, firme y puede detectarse por transiluminación (fig. 4-72). Es importante revisar con gran detenimiento la articulación de la rodilla en busca de signos de subluxación interna, y artritis.

Diagnóstico

La presencia de una masa o hinchazón en la región poplítea se valora inicialmente por medio de una *radiografía corriente* en proyecciones anteroposterior, lateral y oblicua; en ellas se advertirá hinchazón de tejidos blandos y una "densidad líquida", y también descartarán cambios óseos patológicos como el osteocondroma.

La *ultrasonografía* es un medio fiable y eficaz de estudiar una masa poplítea, y por medio de ella se podrá diferenciar entre el líquido y una masa sólida. La transmisión de las ondas sonoras de alta frecuencia genera imágenes diferentes; el quiste poplíteo lleno de líquido no asume la forma de un espacio anecoico como se muestra en la figura 4-73, en tanto que el tejido sólido es ecógeno. Las imágenes transversas longitudinales son programadas en forma de "rebanadas". Los quistes poplíteos se muestran mejor por imágenes sagitales. Es posible identificar relaciones espaciales de la masa con estructuras poplíteas, las imágenes de "tiempo real" pueden mostrar las pulsaciones arteriales. La ultrasonografía se practica fuera del hospital y es un método rápido y extracorporal. Después de la radiografía corriente Tachdjian recomienda decididamente la ultrasonografía y la valoración diagnóstica de una masa de tejido blando en el hueco poplíteo. Su única limitación es que no muestra al quiste poplíteo que se ha roto por completo[5,10,51].

La *tomografía computadorizada* y la *resonancia magnética* señalarán con claridad si el quiste tiene densidad líquida, por una pared fina perfectamente definida con tabiques centrales o sin ellos. En casos especiales se combina la tomografía computadorizada con la artrografía de la rodilla (se practica la tomografía inmediatamente después de la artrografía). La resonancia magnética indicará la presencia del quiste poplíteo y su relación con las estructuras vecinas y la articulación de la rodilla. Es una técnica innocua, precisa, extracorporal y no conlleva peligro de radiación. Su inconveniente es su costo y complejidad[27].

La *artrografía* rara vez está indicada en

niños con quistes poplíteos, y se practica ocasionalmente si la masa tiene situación anormal y si hay la sospecha de que también coexiste alguna enfermedad intraarticular como la degeneración quística del menisco lateral. Se inyecta el agente de contraste y aire (20 ml de aire, 10 ml de Hypaque al 75%) (doble contraste). Después de flexión y extensión repetida de la rodilla bajo el intensificador de imagen, se precisa el estado del menisco y otras estructuras intraarticulares. Los quistes poplíteos se visualizan mejor en la proyección lateral. Se hacen radiografías para registro permanente. En muchos pacientes hay una comunicación anatómica entre la bolsa de los gemelos y el semimembranoso y la articulación de la rodilla, pero por artrografía se demuestra dicha comunicación sólo cuando ha habido un derrame articular durante largo tiempo. La subluxación interna aguda de la rodilla en niños y adolescentes rara vez se acompaña de quistes identificables con el artrograma, pero cuando no existe el quiste poplíteo, raras veces se puede demostrar una comunicación entre el espacio articular y la bolsa de los gemelos y del semimembranoso[60]. En la tabla 4-14 se señalan las fases del diagnóstico de un quiste poplíteo.

En el *diagnóstico diferencial* hay que incluir algunas entidades. El lipoma de la región poplítea se diferencia por la sombra radiolúcida en la radiografía. El aneurisma se caracteriza por las pulsaciones que transmite, y si se advierte, conviene la práctica de arteriografías. Las varices poplíteas pueden constituir un problema diagnóstico que se dilucidará por medio de venografía. Otros problemas por considerar en el diagnóstico diferencial son tromboflebitis, neuroma, ganglios de nervios, hipertrofia del semimembranoso y linfadenomegalia. Un quiste poplíteo puede contener una masa osteocondral[15,55,61]. La sinovitis vellonodular pigmentada y cuadros inflamatorios en la articulación de la rodilla, como artritis reumatoide, tuberculosis, brucelosis o abscesos piógenos, pueden causar una masa quística en el área poplítea. Por lo común en niños no se observan sinovitis vellonodular pigmentada o degeneración quística o desgarros de la porción posterior del menisco, aunque en adultos pueden ser el sitio original de enfermedad. A veces, los cánceres pueden remedar el cuadro clínico de los quistes poplíteos. Bogumill y colaboradores señalaron casos de fibrosarcoma, sarcoma sinovial e histiocitoma fibroso como "simuladores" de quistes poplíteos. Sin embargo, los tres cánceres mencionados aparecieron en adultos y estuvieron situados en la mitad externa del hueco poplíteo. El *quiste poplíteo por lo común surge en la mitad interna del hueco y cuando está situado en la mitad externa hay que sospechar otro cuadro.* También, la presencia de componentes sólidos en una masa más bien quística debe orientar hacia la posibilidad de cáncer. Si hay duda respecto a la identidad de la masa, con la aspiración se definirá el diagnóstico. Los quistes poplíteos contienen líquido gelatinoso.

Tabla 4-14. *Esquema diagnóstico para valorar una masa poplítea*

Anamnesis y exploración física
- ¿Se detecta la masa por transiluminación?
- ¿Es pulsátil la masa?
- ¿En dónde está situada? Casi todos los quistes poplíteos en niños están en la mitad interna, pero hay que tener cuidado si están en la mitad externa o en un sitio anómalo
- ¿A la palpación tiene consistencia sólida? (hay que sospechar algún tumor o cáncer)

Radiografías corrientes
Ultrasonografía (el quiste poplíteo típico muestra un espacio anecoico)
Tomografía computadorizada; resonancia magnética (no se practicará sistemáticamente sino sólo en casos sospechosos)
Artrografía (si se sospecha comunicación con la articulación de la rodilla)
Artrografía o venografía (si los signos diagnósticos indican la posibilidad de aneurisma o varices poplíteas)
Biopsia por aspiración (si hay duda respecto a la naturaleza de la masa)

Tratamiento

Rara vez se necesita la extracción de los quistes poplíteos por operación en niños. MacMahon, en una revisión de 42 quistes poplíteos que no fueron operados en niños vigilados durante 6 meses a 6 años, señaló desaparición espontánea de los quistes en 25 de ellos y disminución del tamaño en 8 más. El lapso promedio para desaparición del quiste fue de 10 meses. Solamente dos quistes aumentaron de tamaño. Recomienda una técnica conservadora no quirúrgica, de observación simple[38]. Dinham revisó el curso natural de 120 quistes poplíteos en niños y de los 71 quistes no tratados, 51 (73%) desaparecieron espontáneamente en un lapso promedio de

20 meses; de los 50 quistes operados, 21 reaparecieron en un lapso promedio de 7 meses, y 3 de los niños con recidivas necesitaron más operaciones. Un niño fue sometido a cinco operaciones y aún persistía el quiste. Dinham también recomendó una actitud conservadora no quirúrgica en un quiste poplíteo asintomático[16]. Las desventajas de la cirugía son el costo de la hospitalización y de la técnica quirúrgica innecesarios, el peligro de la anestesia, una cicatriz antiestética y un índice definitivamente grande de reaparición después de la operación. En la literatura, Jefferson, Hagger y Burleson y colaboradores han señalado reaparición del quiste después de la operación[8,24,48].

La ablación quirúrgica del quiste está indicada si después de una período de 2 a 3 años de observación no muestra regresión, sino que persiste en su diámetro o inclusive aumenta y sigue causando síntomas. En la lámina 57 se señala la técnica quirúrgica de ablación del quiste poplíteo. Una vez extirpado el quiste, es importante cortar la pieza en el quirófano antes de cerrar la herida. Si se identifican masas sólidas o raras habrá que estudiarlas por cortes de congelación antes de cerrar la incisión. No se recomienda aspirar el quiste e instilar hidrocortisona, porque siempre reaparecerá la anomalía que se busca tratar.

Bibliografía

1. Adams, J., Yulich, J., and Bergin, J.: Ruptured Baker's cyst simulating thrombophlebitis (letter). J.A.M.A., *241*:358, 1979.
2. Adams, R.: Chronic rheumatic arthritis of the knee joint. Dublin J. Med. Sci., *17*:520, 1840.
3. Baker, W. M.: On the formation of synovial cysts in the leg in connection with disease of the knee joint. St. Bart. Hosp. Rep., *13*:245, 1877.
4. Baker, W. M.: The formation of abnormal synovial cysts in connection with the joints. St. Bart. Hosp. Rep., *21*:177, 1885.
5. Beals, R. K., Lee, T. G., Knochel, J. Q., and Henderson, S.: Ultrasound as a diagnostic aid in the evaluation of popliteal swelling. Clin. Orthop., *149*:220, 1980.
6. Bogumill, G. P., Bruno, P. D., and Barrick, E. F.: Malignant lesions masquerading as popliteal cysts. A report of three cases. J. Bone Joint Surg., *63-A*:474, 1981.
7. Bryan, R. S., DiMichelle, J. D., and Ford, G. L., Jr.: Popliteal cysts. Arthrography as an aid to diagnosis and treatment. Clin. Orthop., *50*:203, 1967.
8. Burleson, R. J., Bickel, W. H., and Dahlin, D. C.: Popliteal cyst. A clinicopathological survey. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1265, 1956.
9. Burman, M.: Semimembranosus bursitis. J.A.M.A., *124*:29, 1944.
10. Carpenter, J. R., Hattery, R. R., Hunder, G. G., Byran, R. S., and McLeod, R. A.: Ultrasound evaluation of the popliteal space—comparison with arthrography and physical examination. Mayo Clin. Proc., *51*:498, 1976.
11. Childress, H. M.: Popliteal cysts associated with undiagnosed posterior lesions of the medial meniscus. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1233, 1954.
12. Childress, H. M.: Popliteal cysts and posterior lesions of the medial meniscus. Clin. Orthop., *18*:136, 1960.
13. Cooper, R. A.: Computerized tomography (body scan) of Baker's cysts. J. Rheumatol., 5:184, 1978.
14. Cravener, E. K.: Hernia of the knee joint (Baker's cyst). J. Bone Joint Surg., *14*:186, 1932.
15. de Benedetti, M., Waugh, T. R., and Evanski, P. M.: A popliteal cyst with a large osteochondral mass. J. Bone Joint Surg., *61-A*:147, 1979.
16. Dinham, J. M.: Popliteal cysts in children. J. Bone Joint Surg., *57-B*:69, 1975.
17. Eyanson, S., McFarlane, J. D., and Brandt, K. D.: Popliteal cyst mimicking thrombophlebitis as the first indication of knee disease. Clin. Orthop., *144*:215, 1979.
18. Fouchet, E.: Mémoire sur les kystes de la région poplitée. Arch. Gén. Méd., 2:313, 1856.
19. Fullerton, A.: The surgical anatomy of the synovial membrane of the knee-joint. Br. J. Surg., *4*:191, 1916.
20. Gompels, B. M., and Darkington, L. G.: Evaluation of popliteal cysts and painful calves with ultrasonography; comparison with arthrography. Ann. Rheum. Dis., *4*:355, 1982.
21. Griffiths, H. T., Elston, C. W., Colton, C. L., and Swannel, A. J.: Popliteal masses masquerading as popliteal cysts. Ann. Rheum. Dis., *43*:60, 1984.
22. Gristina, A. G., and Wilson, P. D.: Popliteal cysts in adults and children. A review of 90 operative cases. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1552, 1963.
23. Guerra, J., Jr., Newell, J. D., Resnick, D., and Danzig, L. A.: Gastrocnemius-semimembranosus bursal region of the knee. A.J.R., *136*:593, 1981.
24. Haggart, G. E.: Synovial cyst of the popliteal space. Clinical significance and treatment. Ann. Surg., *188*:438, 1943.
25. Hermann, G., Yeh, H., Lehr-Janus, C., and Berson, B. L.: Diagnosis of popliteal cyst: Double contrast arthrography and sonography. A.J.R., *137*:369, 1981.
26. Hoffman, B. K.: Cystic lesions of the popliteal space. Surg., Gynecol. Obstet., *116*:551, 1963.
27. Hull, R. G., Rennie, J. A. N., Eastmond, C. J., Hutchison, J. M. S., and Smith, F. S.: Nuclear magnetic resonance (NMR) tomographic imaging for popliteal cysts in rheumatoid arthritis. Ann. Rheum. Dis., *43*:56, 1984.
28. Jefferson, G.: Bilateral Baker's cysts: Recurrence after operation. Proc. R. Soc. Med., *13*:162, 1920.
29. Kattapuram, S. V.: Case report 181. Calcified popliteal cyst (Baker's cyst). Skeletal Radiol., *7*:279, 1982.
30. Kessler, I., and Sillberman, Z.: The development of popliteal cysts: An arthrographic study. Clin. Orthop., *18*:149, 1960.
31. Khan, M. A., and Ganuza, C.: Ruptured popliteal cysts and thrombophlebitis (letter). Arthritis Rheum., *20*:1560, 1977.
32. Kilcoyne, R. F., Imray, T. J., and Stewart, E. T.: Ruptured Baker's cyst simulating acute thrombophlebitis. J.A.M.A., *240*:1517, 1978.
33. Krag, D. N., and Stansel, H. C.: Popliteal cyst producing complete arterial occlusion. A case report. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1369, 1982.
34. Kuhn, H. M., and Hemphill, J. E.: Baker's cyst. Posterior herniation of the knee joint. Radiology, *42*:237, 1942.
35. Lee, K. R., Tines, S. C., Price, H. I., DeSmet, A. A.,

and Neff, J. R.: The computed tomographic findings of popliteal cysts. Skeletal Radiol., *10*:26, 1983.
36. Levitin, P. M.: Diagnosis of Baker's cyst (letter). J.A.M.A., *236*:253, 1976.
37. Levitin, P. M.: Dissecting popliteal cyst: An unusual complication of Reiter's syndrome. South. Med. J., *69*:1522, 1976.
38. MacMahon, E. B.: Baker's cysts in children—is surgery necessary? J. Bone Joint Surg., *55-A*:1311, 1973.
39. Meyerding, W. H., and Van Demark, R. E.: Posterior horns of the knee (Baker's cyst, popliteal cyst, semimembranosus bursitis, medial gastrocnemius bursitis and popliteal bursitis). J.A.M.A., *122*:858, 1943.
40. Miller, A.: Ruptured Baker's cyst and thrombophlebitis (letter). J.A.M.A., *241*:564, 1979.
41. Moore, M., Jr.: Popliteal varices simulating Baker's cyst. South. Surg., *14*:1, 1948.
42. Nakano, K. K.: Entrapment neuropathy from Baker's cyst. J.A.M.A., *239*:135, 1978.
43. O'Dell, J. R., Andersen, P. A., Hollister, J. R., and West, S. G.: Anterior tibial mass; an unusual complication of popliteal cysts. Arthritis Rheum., *27*:113, 1984.
44. Patrone, N. A., and Ramsdell, C. M.: Baker's cyst and venous thrombosis. South. Med. J., *74*:768, 1981.
45. Prescott, S. M., Pearl, J. E., and Tikoff, G.: Pseudo-pseudothrombophlebitis: Ruptured popliteal cyst with deep vein thrombosis (letter). N. Engl. J. Med., *299*:1192, 1978.
46. Rauschning, W.: Popliteal cysts and their relationship to the gastrocnemio-semimembranosus bursa. Studies on the surgical and functional anatomy. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *179*:1, 1979.
47. Rauschning, W., Fredriksson, B. A., and Wilander, E.: Histomorphology of idiopathic and symptomatic popliteal cysts. Clin. Orthop., *164*:306, 1982.
48. Rennebohm, R. M., Towbin, R. B., Crowe, W. E., and Levinson, J. E.: Popliteal cysts in juvenile rheumatoid arthritis. A.J.R., *140*:123, 1983.
49. Resnick, D., and Niwayama, G.: Diagnosis of Bone and Joint Disorders with Emphasis on Articular Abnormalities. Philadelphia, Saunders, 1981, p. 594.
50. Rosenthal, D. I., Schwartz, A. N., and Schiller, A. L.: Case report 170: Subperiosteal synovial cyst of the knee. Skeletal Radiol., *7*:142, 1981.
51. Rudikoff, J. C., Lynch, J. J., Phillips, E., and Clapp, P. R.: Ultrasound diagnosis of Baker's cyst. J.A.M.A., *235*:1054, 1976.
52. Schlenker, J. D., Johnston, K., and Wolkoff, J. S.: Occlusion of popliteal artery caused by popliteal cysts. Surgery, *76*:833, 1974.
53. Scott, W. N., Jacobs, B., and Lockshin, M. D.: Posterior compartment syndrome resulting from a dissecting popliteal cyst. Case report. Clin. Orthop., *122*:189, 1977.
54. Shepard, J. R., and Helms, C. A.: Atypical popliteal cyst due to lateral synovial herniation. Radiology, *140*:66, 1981.
55. Smillie, I. S.: Injuries of the Knee Joint. 4th Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1970.
56. Symeonides, P. P., and Paschaloglou, C.: Localised hypertrophy of the semimembranosus muscle simulating popliteal cyst. J. Bone Joint Surg., *52-B*:337, 1970.
57. Trecco, F., de Paulis, F., Masciocchi, C., Bonanni, G., Beomonte Zobol, B., Caloisi, V., Romanini, L., and Passariello, R.: Clinical interpretation of cysts in the popliteal space using computerized tomography. Ital. J. Orthop. Traumatol., *10*:511, 1984.
58. Wheeler, P. H.: Popliteal hernia. Trans. N. Engl. Surg. Soc., *30*:172, 1949.
59. Wilson, P. D., Eyre-Brook, A. L., and Francis, J. D.: A clinical and anatomical study of the semimembranosus bursa in relation to popliteal cyst. J. Bone Joint Surg., *20-A*:963, 1938.
60. Wolfe, R. D., and Colloff, B.: Popliteal cysts. An arthrographic study and review of the literature. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1057, 1972.
61. Zadek, I.: Osteochondromatosis of a popliteal bursa. Bull. Hosp. Joint Dis., *5*:12, 1944.

CONDROMATOSIS SINOVIAL

Es un cuadro caracterizado por la formación de focos metaplásicos y múltiples de cartílago en la íntima de la membrana sinovial de una articulación. También se observa en bolsas y vainas tendinosas[48,53]. El término *osteocondromatosis sinovial* se utiliza cuando el cartílago lesional se osifica.

La neoplasia benigna en cuestión es muy rara, y por lo común se observa en personas mayores de 40 años de edad y sólo ocasionalmente en adolescentes. Afecta a varones con el doble de frecuencia que a mujeres. Se desconoce la causa del problema. Se ha propuesto que el traumatismo constituye un estímulo posible de la metaplasia de las células sinoviales, y su transformación en condrocitos.

Por lo común hay afectación de una articulación solamente que es alguna grande de tipo sinovial. El sitio más común es la rodilla, y le siguen en orden de frecuencia caderas, tobillos, codos y muñeca.

En la artrotomía se advierte engrosamiento de la membrana sinovial, y a simple vista se identifican innumerables nódulos blanco grisáceos, pequeños, firmes, aplanados o levemente protuberantes (fig. 4-74, *A*). Estos focos cartilaginosos u osteocartilaginosos pueden quedar pediculados y desprenderse de la membrana afectada, quedar sueltos en la cavidad articular. Los estudios histológicos señalan la presencia de numerosos focos de metaplasia cartilaginosa de la membrana sinovial, que puede quedar calcificada u osificada (fig. 4-74, *B*).

Los signos clínicos comprenden dolor, hinchazón y rigidez de la articulación afectada y la "trabazón" puede ser un síntoma si hay fragmentos desprendidos. Por lo común, transcurren meses o años antes de que el paciente sea llevado para tratamiento. En la exploración, la membrana sinovial parece engrosada y hay limitación del arco de movimiento articular. Otros signos físicos que pueden surgir son palpitación y fragmentos palpables desprendidos.

En las radiografías se señalan múltiples



Fig. 4-74. Condromatosis sinovial.

A, aspectos de la membrana sinovial extirpada de la articulación de la rodilla, a simple vista. Se advierten los innumerables nódulos blanco grisáceos, pequeños y medianamente protuberantes en la sinovial engrosada. **B,** imagen histológica que incluye metaplasia cartilaginosa de la membrana sinovial y está calcificada. (Con autorización de Jeffreys, T.: Synovial chondromatosis. *J. Bone Joint Surg., 49-A*:534, 1967.)



Fig. 4-75. Condromatosis sinovial del hombro.

Radiografía que señala las múltiples calcificaciones "moteadas" en la articulación y alrededor de ella.

zonas de calcificación "moteada" dentro de la articulación y alrededor de ella, si la lesión es cartilaginosa, y en este caso los hallazgos son los de distensión capsular y engrosamiento sinovial (fig. 4-75).

El tratamiento consiste en la eliminación simple de los fragmentos desprendidos y sinovectomía parcial. La sinovectomía extensa y completa es poco práctica y por lo común es innecesaria. El trastorno muestra una tendencia neta a la resolución final.

Bibliografía

1. Aumont: Corps étrangers ostéo-cartilagenous d'une bourse séreuse axillaire. Mém. Acad. Chir., *64*:1423, 1938.
2. Ballet, F. L., Watson, H. K., and Ryer, J.: Synovial chondromatosis of the distal radioulnar joint. J. Hand Surg., *9-A*:590, 1984.
3. Bennett, G. A.: Reactive and neoplastic changes in synovial tissue. Proc. Inst. Med. Chicago, *18*:26, 1950.
4. Bloom, R., and Pattinson, J. N.: Osteochondromatosis of the hip joint. J. Bone Joint Surg., *33-B*:80, 1951.
5. Cahuzac, J. B., Lebarbier, P., Germaneau, J., and Pasquie, M.: La chondratose synoviale de l'enfant (à propos de 4 observations). Chir. Pediatr., *20*:89, 1979.
6. Calandriello, B., and Nigrisoli, P.: Articular synovial microchondromatosis. Ital. J. Orthop. Traumatol., *8*:67, 1982.
7. Carey, R. P.: Synovial chondromatosis of the knees in childhood. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *65-B*:444, 1983.
8. Chevrier: Fibro-chondromatose du prolongement synovial bicipital. Bull. Mem. Soc. Nat. Chir., *58*:565, 1932.
9. Coventry, M. B., Harrison, E. G., and Martin, J. F.: Benign synovial tumors of the knee: A diagnostic problem. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1350, 1966.
10. Drennan, J. C.: Juvenile osteochondromatosis. Orthop. Trans., *3*:115, 1979.
11. Dunn, A. W., and Whisler, J. H.: Synovial chondromatosis of the knee with associated extracapsular chondromas. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1747, 1973.
12. Dunn, E. J., McGavran, M. H., Nelson, P., and Greer, R. B., III: Synovial chondromasarcoma. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *56-A*:811, 1974.
13. Eisenberg, K. S., and Johnston, J. O.: Synovial chondromatosis of the hip joint presenting as an intrapelvic mass. J. Bone Joint Surg., *54-A*:176, 1972.
14. Freund, E.: Chondromatosis of joints. Arch. Surg., *34*:670, 1937.
15. Goldman, R. L., and Lichtenstein, L.: Synovial chondrosarcoma. Cancer, *17*:1233, 1964.
16. Henderson, M. S., and Jones, H. T.: Loose bodies in joints and bursae due to synovial osteochondromatosis. J. Bone Joint Surg., *5*:400, 1923.
17. Holm, C. L.: Primary synovial chondromatosis of the ankle. J. Bone Joint Surg., *58-A*:878, 1976.
18. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, pp. 558–576.
19. Jeffreys, T. E.: Synovial chondromatosis. J. Bone Joint Surg., *49-B*:530, 1967.
20. Jones, H. T.: Loose body formation in synovial osteochondromatosis with special reference to etiology and pathology. J. Bone Joint Surg., *6*:407, 1924.
21. Khermosh, O., and Weissman, S. L.: Synovial osteochondromatosis of the ankle. Harefuah, *84*:219, 1973.
22. King, J. W., Spjut, H. G., Fechner, R. E., and Vanderpool, D. W.: Synovial chondrosarcoma of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *49-B*:1389, 1967.
23. Levinson, E. D., Pillsbury, S. L., and Ozonoff, M. B.: Case report: Synovial chondromatosis of the ankle with extracapsular extension. Skeletal Radiol., *7*:219, 1981.
24. Leydig, S. M., and Odell, R. T.: Synovial osteochondromatosis. Surg. Gynecol. Obstet., *89*:457, 1949.
25. Lichtenstein, L.: Tumors of synovial joints, bursae and tendon sheaths. *In* Lichtenstein, L. (ed.): Bone Tumors. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 428–452.
26. Lichtenstein, L., and Goldman, R. L.: Cartilage tumors in soft tissues, particularly in the hand and foot. Cancer, *17*:1203, 1964.
27. Lyritis, G.: Synovial chondromatosis of the inferior radioulnar joint. Acta Orthop. Scand., *47*:373, 1976.
28. McCarthy, E. F., and Dorfman, H. D.: Primary synovial chondromatosis. An ultrastructural study. Clin. Orthop., *168*:178, 1982.
29. McIvor, P. R., and King, D. E.: Osteochondromatosis of the hip joint. J. Bone Joint Surg., *44-A*:87, 1962.
30. Milgram, J. W.: Synovial osteochondromatosis: A histopathological study of 30 cases. J. Bone Joint Surg., *59-A*:792, 1977.
31. Milgram, J. W.: Synovial osteochondromatosis in association with Legg-Calvé-Perthes disease. Clin. Orthop., *145*:179, 1979.
32. Milgram, J. W., and Addison, R. G.: Synovial osteochondromatosis of the knee. Chondromatous recurrence with possible chondromasarcomatous degeneration. J. Bone Joint Surg., *58-A*:264, 1976.
33. Milgram, J. W., and Pease, C. W.: Synovial osteochondromatosis in a young child. A case report. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1021, 1980.
34. Mullins, F., Berard, C. W., and Eisenberg, S. H.: Chondrosarcoma following synovial chondromatosis. A case study. Cancer, *18*:1180, 1965.
35. Murphy, A. F., and Wilson, J. N.: Tenosynovial osteochondroma of the hand. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1236, 1958.
36. Murphy, F. P., Dahlin, D. C., and Sullivan, C. R.: Articular synovial chondromatosis. J. Bone Joint Surg., *44-A*:77, 1962.
37. Mussey, R. D., Jr., and Henderson, M. S.: Osteochondromatosis. J. Bone Joint Surg., *31-A*:619, 1949.
38. Nixon, J. E., Frank, G. R., and Chambers, G.: Synovial osteochondromatosis with report of four cases, one showing malignant change. U.S. Armed Forces Med. J., *11*:1434, 1960.
39. Pelker, R., Drennan, J. C., and Ozonoff, M. B.: Juvenile synovial chondromatosis of the hip. J. Bone Joint Surg., *65-A*:552, 1983.
40. Prager, R. J., and Mall, J. C.: Arthrographic diagnosis of synovial chondromatosis. A.J.R., *127*:344, 1976.
41. Rao, J. P., Spingola, C., Mastromonaco, E., and Villacin, A.: Synovial osteochondromatosis. Computerized axial tomography, frozen section and arthrography in diagnosis and management. Orthop. Rev., *15*:245, 1986.
42. Rixford, E.: Osteochondromatosis. Ann. Surg., *92*:673, 1930.
43. Rockey, H. C.: Trigger-finger due to a tenosynovial osteochondroma. J. Bone Joint Surg., *45-A*:387, 1963.
44. Roques, C. F., Amigues, H., Puget, J., et al.: Métastase synoviale du genou, premier symptôme d'un cancer de l'estomac. Rev. Méd. Toulouse, *10*(3):235, 1974.
45. Sabanas, A. E., and Ghormley, R. K.: Hemangioma of the knee complicated by synovial chondromatosis. Report of a case. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *30*:171, 1955.
46. Savino, A. W., and Kuo, K. N.: Synovial chondroma-

tosis in association with Turner's syndrome: A case report. Clin. Orthop., *144*:183, 1979.
47. Sim, F. H., Dahlin, D. C., and Ivins, J. C.: Extra-articular synovial chondromatosis. J. Bone Joint Surg., *59-A*:492, 1977.
48. Symeonides, P.: Bursal chondromatosis. J. Bone Joint Surg., *48-B*:371, 1966.
49. Varma, D. P., and Ramakrishna, Y. J.: Synovial chondromatosis of the shoulder. Aust. N.Z. J. Surg., *46*:44, 1976.
50. Villacin, A.: Primary and secondary synovial chondrometaplasia. Hum. Pathol., *10*:439, 1979.
51. Wee, G. C., Torres, A., Jack, L. D., and Russell, H. E.: Synovial chondromatosis of the ankle. Case report. Mo. Med., *68*:781, 1971.
52. Wilmoth, C. L.: Osteochondromatosis. J. Bone Joint Surg., *23*:367, 1941.
53. Zadek, I.: Osteochondromatosis of a popliteal bursa. Bull. Hosp. Joint Dis., *5*:12, 1944.

SINOVITIS VELLONODULAR PIGMENTADA

En este cuadro relativamente raro, la membrana sinovial pasa por una reacción proliferativa y su superficie se vuelve nodular, vellosa y de color parduzco[1-78]. En 1941, Jaffe, Lichtenstein y Sutro[33] introdujeron el término sinovitis vellonodular pigmentada. Se desconoce la causa del problema, y muchos autores se inclinan por la etiología inflamatoria. Los adultos jóvenes son los más afectados, aunque a veces surge en adolescentes y más raras veces en niños.

La afectación suele ser monoarticular. La articulación de la rodilla es el sitio más común de ataque, y le siguen en orden decreciente de frecuencia dedos de manos, pies, tobillos, caderas, muñecas y hombros. Campbell y Wells han señalado la afectación de las articulaciones cigapofisarias de vértebras lumbares. Es rara la afectación multifocal y Walls y Nogi[73] han descrito un caso en un niño.

Los signos clínicos comprenden dolor e hinchazón de la articulación afectada. La membrana sinovial que ha proliferado puede quedar atrapada entre los cabos de hueso articular , y acusar "trabazón". Es común la limitación del movimiento articular. Un traumatismo incidental puede agravar los síntomas.

En las radiografías a menudo se observa engrosamiento irregular de la membrana sinovial. En los extremos articulares de los huesos hay erosiones, especialmente en la cadera o el tobillo que tienen compartimentalización precisa. Los dos lados de la articulación están afectados por cúmulos solos o confluyentes de áreas quísticas. En la rodilla, la zona de afectación de hueso suele estar en la región intercondílea de fémur y tibia[24,51]. A veces las lesiones líticas pueden surgir a distancia del hueso subcondral. La afectación ósea en la rodilla limitarse a una mitad de la articulación, como serían el extremo proximal de la tibia y el peroné, o a lesiones aisladas de los cóndilos femorales. La sinovitis vellonodular pigmentada de vieja fecha puede abarcar extensamente el extremo distal del fémur y presentar lesiones líticas, sin que al parecer afecten la tibia, como se observa en la radiografía simple[57].

El tejido enfermo penetra al hueso por infiltración y extensión, a través de los agujeros vasculares; las zonas líticas en el hueso son más comunes en puntos en que los agujeros mencionados tienen mayor diámetro y son más numerosos[62].

En la cadera, la lesión lítica de hueso puede tener aspecto "agresivo" y abarcar la cabeza del fémur y la zona superointerna e inferior del acetábulo. La tomografía computadorizada mostrará las lesiones, que por lo común están delineadas por bordes finos de esclerosis.

En la artrografía por medio de contraste se advertirán múltiples defectos de llenado de la membrana sinovial, lo cual es típico de la sinovitis vellonodular pigmentada[30,59]. La arteriografía es útil sólo para detectar los cambios en la sinovial[36].

La angiografía indicará la presencia de lesiones tumoriformes fuertemente vascularizadas, con llenado temprano de las venas e irregularidad de los vasos.

Al aspirar la articulación afectada, se extrae un líquido serosanguinolento franco o de color pardo oscuro, lo que tiene importancia diagnóstica, a condición de que no haya el antecedente de traumatismo grave, reciente y hemorragia dentro de la articulación.

La imagen identificada en la artroscopia y la artrotomía es muy eficaz. La membrana sinovial mostrará engrosamiento difuso y color rojo parduzco, con nódulos sesiles o pediculados en su superficie. En el estudio histopatológico del material de biopsia, que se obtiene mejor a través del artroscopio, el tejido comprende un estroma de reticlona y fibras de colágena, en el que están células de espuma, células gigantes multinucleadas y depósitos de hemosiderina.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir cuadros como la artritis reumatoide monoarticular crónica, la megangiomatosis sinovial, la artritis infecciosa de baja gradación, y otras artropatías inflamatorias como la tuberculosis.

La destrucción lítica de hueso en la sinovitis vellonodular pigmentada puede remedar el tumor de células gigantes. El diagnóstico histológico puede ser difícil, porque muchos cuadros patológicos de hueso a veces incluyen células gigantes. En los tumores de células gigantes y la sinovitis vellonodular pigmentada puede haber gránulos de hemosiderina sin macrófagos ni células de estroma. En el tumor de células gigantes, el estroma clásico está compuesto de células ovoides "rechonchas" o fusiformes que no tienen bordes citoplásmicos netos; estas células de estroma están dispersas en toda la pieza. En la sinovitis vellonodular pigmentada, las células gigantes por lo común se agregan en zonas de hemorragia y fibrosis. Las lesiones difusas y confluyentes de tipo lítico en hueso en la sinovitis vellonodular pigmentada también puede sugerir un quiste óseo aneurismático.

Tratamiento

Comprende sinovectomía total, si es posible. La practica mejor un cirujano experto en artroscopia quirúrgica. La recidiva después de la cirugía es común en la sinovitis vellonodular pigmentada, y es mejor informar a los padres y al paciente en el preoperatorio sobre la naturaleza recalcitrante de la enfermedad.

En casos recidivantes con afectación extensa de hueso y destrucción articular, puede estar indicada la radioterapia en dosis relativamente pequeñas en un lapso de 2 a 3 semanas. Se utilizó en el pasado para alivio de síntomas. No se la utiliza actualmente en casos extremos, por las complicaciones que ocasiona[2,4,38,44].

A veces, la evolución larga de la enfermedad y las innumerables recidivas con afectación grave de huesos y tejidos blandos y la incapacidad funcional intensa, obligan a la amputación[37].

Bibliografía

1. Arthaud, J. B.: Pigmented nodular synovitis: Report of 11 lesions in nonarticular locations. Am. J. Clin. Pathol., *511*:517, 1972.
2. Atmore, W. G., Dahlin, D. C., and Ghormley, R. K.: Pigmented villonodular synovitis. A clinical and pathologic study. Minn. Med., *39*:196, 1956.
3. Bhawan, J., Joris, I., Cohen, N., and Majno, G.: Microcirculatory changes in posttraumatic pigmented villonodular synovitis. Arch. Pathol. Lab. Med., *104*:328, 1980.
4. Bobechko, W. P., and Kostuik, J. P.: Childhood villonodular synovitis. Can. J. Surg., *11*:480, 1968.
5. Bonacina, P., Pessina, R., Percudani, W., Villa, L., and Bonfanti, R.: Pigmented villonodular synovitis: Research methods and differential diagnostic problems. Chir. Ital., *33*:170, 1981.
6. Breimer, C. W., and Freiberger, R. H.: Bone lesions associated with villonodular synovitis. A.J.R., *79*:618, 1958.
7. Burnett, R. A.: A cause of erroneous diagnosis of pigmented villonodular synovitis. J. Clin. Pathol., *29*:17, 1976.
8. Byers, P. D., Cotton, R. E., Deacon, O. W., Lowy, M., Newman, P. H., Sissons, H. A., and Thomson, A. D.: The diagnosis and treatment of pigmented villonodular synovitis. J. Bone Joint Surg., *50-B*:290, 1968.
9. Campbell, A. J., and Wells, I. P.: Pigmented villonodular synovitis of a lumbar vertebral facet joint. J. Bone Joint Surg., *64-A*:145, 1982.
10. Carr, C. R., Berley, F. V., and Davis, W. C.: Pigmented villonodular synovitis of the hip joint. A case report. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1007, 1954.
11. Cavina, C., Cossi, C. G., Pagliazzi, A., Giorgi, B., Grasso, A., and Cosenza, M.: Evaluation of double contrast arthrography in pigmented villonodular synovitis of the knee. Ital. J. Orthop. Traumatol., *10*:121, 1984.
12. Chung, S. M. K., and James, J. M.: Diffuse pigmented villonodular synovitis of the hip joint. J. Bone Joint Surg., *47-A*:293, 1965.
13. Cockshott, W. P., and Evans, K. T.: The place of soft tissue arteriography. Br. J. Radiol., *37*:367, 1964.
14. Crawford, G. P., and Offerman, R. J.: Pigmented villonodular synovitis in the hand. Hand, *12*:282, 1980.
15. Danzig, L. A., Gershuni, D. H., and Resnick, D.: Diagnosis and treatment of diffuse pigmented villonodular synovitis of the hip. Clin. Orthop., *168*:42, 1982.
16. De Santis, E., Di Giovanni, C., and De Vecchis, L.: Pigmented villonodular synovitis in its articular manifestations. A review of 19 cases. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *32*:351, 1982.
17. DeSanto, D. A., and Wilson, P. D.: Xanthomatous tumors of joints. J. Bone Joint Surg., *21*:531, 1939.
18. Donde, R., and Funding, J.: Pigmented villonodular synovitis. A follow-up study. Scand. J. Rheumatol., 9:172, 1980.
19. Dorwart, R. H., Genant, H. K., Johnston, W. H., and Morris, J. M.: Pigmented villonodular synovitis of the shoulder: Radiologic-pathologic assessment. A.J.R., *143*:886, 1984.
20. Dorwart, R. H., Genant, H. K., Johnston, W. H., and Morris, J. M.: Pigmented villonodular synovitis of synovial joints: Clinical, pathologic and radiographic features. A.J.R., *143*:877, 1984.
21. Fisk, G. R.: Hyperplasia and metaplasia in synovial membrane. Ann. R. Coll. Surg. Eng., *11*:157, 1952.
22. Friedman, M., and Schwartz, E. E.: Irradiation therapy of pigmented villonodular synovitis. Bull. Hosp. Joint Dis., *18*:19, 1957.
23. Fyfe, I. S., and MacFarlane, A. U.: Pigmented villonodular synovitis of the hand. Hand, *12*:179, 1980.
24. Gaubert, J., Mazabraud, A., Verdie, J. C., and Cheneau, J.: Les synovites villo-nodulaires hémo-pigmentées des grosses articulations. Rev. Chir. Orthop., *60*:265, 1974.
25. Gehweiler, J. A., and Wilson, J. W.: Diffuse biarticular

pigmented villonodular synovitis. Radiology, *93*:845, 1969.
26. Ghormley, R. K., and Romness, J. O.: Pigmented villonodular synovitis (xanthomatosis) of the hip joint. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *29*:171, 1954.
27. Granowitz, S. P., and Mankin, H. J.: Localized pigmented villonodular synovitis of the knee. Report of five cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:122, 1967.
28. Granowitz, S. P., D'Antonio, J., and Mankin, H. L.: The pathogenesis and long term end results of pigmented villonodular synovitis. Clin. Orthop., *114*:335, 1976.
29. Greenfield, M. M., and Wallace, K. M.: Pigmented villonodular synovitis. Radiology, *54*:350, 1950.
30. Halpern, A. A., Donovan, T. L., Horowitz, B., and Nagel, D.: Arthrographic demonstration of pigmented villonodular synovitis of the knee. Clin. Orthop., *132*:193, 1978.
31. Hoaglund, F. T.: Experimental hemarthrosis. J. Bone Joint Surg., *49-A*:285, 1967.
32. Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Philadelphia, Lea & Febiger, 1958, pp. 534–545.
33. Jaffe, H. L., Lichtenstein, L., and Sutro, C. J.: Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. Arch. Pathol., *31*:731, 1941.
34. Jergenson, H. E., Mankin, H. J., and Schiller, A. J.: Diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee mimicking primary bone neoplasms. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *60-A*:825, 1978.
35. Johansson, J. E., Ajjoub, S., Coughlin, L. P., Wener, J. A., and Cruess, R. L.: Pigmented villonodular synovitis of joints. Clin. Orthop., *163*:159, 1982.
36. Kaufman, R. A., Towbin, R. B., Babcock, D. S., and Crawford, A. H.: Arthrosonography in the diagnosis of pigmented villonodular synovitis. A.J.R., *139*:396, 1982.
37. Kindblom, L. G., and Guterberg, B.: Pigmented villonodular synovitis involving bone. J. Bone Joint Surg., *60-A*:830, 1978.
38. Larmon, W. A.: Pigmented villonodular synovitis. Med. Clin. North Am., *49*:141, 1965.
39. Lequesne, M., Nicholas, J. L., Kerboull, M., and Postel, M.: Pigmented villonodular synovitis of the hip joint. A report of six cases with review of the literature (author's transl.). Int. Orthop., *4*:133, 1980.
40. Leszlzynki, J.: Pigmented villonodular synovitis in multiple joints. Ann. Rheum. Dis., *34*:269, 1975.
41. Lewis, R. W.: Roentgen diagnosis of pigmented villonodular synovitis and synovial sarcoma of the knee joint. A preliminary report. Radiology, *49*:26, 1947.
42. Lindenbaum, B. L., and Hunt, T.: An unusual presentation of pigmented villonodular synovitis. Clin. Orthop., *122*:263, 1977.
43. Lowenstein, M. B., Smith, J. R., and Cole, S.: Infrapatellar pigmented villonodular synovitis: Arthrographic detection. A.J.R., *135*:279, 1980.
44. McMaster, P. E.: Pigmented villonodular synovitis with invasion of bone. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1170, 19€0.
45. Mikhailova, L. N., Rodionova, S. S., and Berman, A. M.: Electron microscope study of pigmented villonodular synovitis. Arkh. Patol., *45*:33, 1983.
46. Miller, W. E.: Villonodular synovitis: Pigmented and nonpigmented variations. South. Med. J., *75*:1084, 1982.
47. Minear, W. L.: Xanthomatous joint tumors. J. Bone Joint Surg., *33-A*:451, 1951.
48. Mirra, J. M., Finerman, G., and Lindholm, S.: Diffuse pigmented villonodular synovitis in association with Paget's disease of bone. Report of a case. Clin. Orthop., *149*:305, 1980.
49. Moroni, A., Innao, V., and Picci, P.: Pigmented villonodular synovitis of the hip. A study of 9 cases. Ital. J. Orthop. Traumatol., *9*:331, 1983.
50. Myers, B. W., and Masi, A. T.: Pigmented villonodular synovitis and tenosynovitis: A clinical epidemiologic study of 166 cases and literature review. Medicine (Baltimore), *59*:223, 1980.
51. Nilsonne, U., and Moberger, G.: Pigmented villonodular synovitis of joints. Histological and clinical problems in diagnosis. Acta Orthop. Scand., *40*:448, 1969.
52. Pandey, S., and Pandey, A. K.: Pigmented villonodular synovitis with bone involvement. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *98*:217, 1981.
53. Pantazopoulos, T., Stavrou, Z., Stamos, C., Kehayas, G., and Hartofilakidis-Garofalidis, G.: Bone lesions in pigmented villonodular synovitis. Acta Orthop. Scand., *46*:579, 1975.
54. Patel, M. R., and Zinberg, E. M.: Pigmented villonodular synovitis of the wrist invading bone—report of a case. J. Hand Surg., *9-A*:854, 1984.
55. Peterson, L. F. A., Johnson, E. W., Jr., and Woolner, L. B.: Extra-articular pigmented villonodular synovitis of the knee. Report of a case. Am. J. Clin. Pathol., *30*:158, 1958.
56. Present, D. A., Bertoni, F., and Enneking, W. F.: Case report 348. Pigmented villonodular synovitis arising from bursa of the pes anserinus muscle, with secondary involvement of the tibia. Skeletal Radiol., *15*:236, 1986.
57. Probst, F. P.: Extra-articular pigmented villonodular synovitis affecting bone. The role of angiography as an aid in its differentiation from similar bone destroying conditions. Radiologe, *13*:436, 1973.
58. Rao, A. S., and Vigorita, V. J.: Pigmented villonodular synovitis (giant-cell tumor of the tendon sheath and synovial membrane). A review of eighty-one cases. J. Bone Joint Surg., *66-A*:76, 1984.
59. Rein, B. I., Bilodeau, L. P., and Johanson, P.: Arthrography and arteriography in pigmented villonodular synovitis of the knee. A.J.R., *92*:1322, 1964.
60. Schajowicz, F., and Blumenfield, I.: Pigmented villonodular synovitis of the wrist with penetration into bone. J. Bone Joint Surg., *50-B*:312, 1968.
61. Schumacher, H. R., Lotke, P., Athreya, B., and Rothfuss, S.: Pigmented villonodular synovitis: Light and electron microscopic studies. Semin. Arthritis Rheum., *12*:32, 1982.
62. Scott, P. M.: Bone lesions in pigmented villonodular synovitis. J. Bone Joint Surg., *50-B*:306, 1968.
63. Shafer, S. J., and Larmon, W. A.: Pigmented villonodular synovitis. A report of seven cases. Surg. Gynecol. Obstet., *92*:574, 1951.
64. Shives, T. C., and Ivins, J. C.: Case report 140. Pigmented villonodular synovitis (PVC) right hip. Skeletal Radiol., *6*:123, 1981.
65. Smith, J. H., and Pugh, D. C.: Roentgenographic aspects of articular pigmented villonodular synovitis. A.J.R., *87*:1146, 1962.
66. Snook, G. A.: Pigmented villonodular synovitis with bony invasions: A report of two cases. J.A.M.A., *230*:410, 1963.
67. Soeur, R.: The synovial membrane of the knee in pathologic conditions. J. Bone Joint Surg., *31-A*:317, 1949.
68. Steckel, R. J.: Usefulness of extremity arteriography in special situations. Radiology, *86*:293, 1966.
69. Sutton, D.: Arteriography. Edinburgh, Livingstone, 1962.
70. Tartaglia, L., and Chiroff, R. T.: Diffuse pigmented villonodular synovitis. An indication for total hip replacement in the young patient. Clin. Orthop., *115*:172, 1976.
71. Torisu, T., Iwabuchi, R., and Kamo, Y.: Pigmented

villonodular synovitis of the elbow with bony invasion. Case report. Clin. Orthop., *94*:275, 1973.
72. Vigorita, V. J.: Pigmented villonodular synovitis-like lesions in association with rare cases of rheumatoid arthritis, osteonecrosis and advanced degenerative joint disease. Report of five cases. Clin. Orthop., *183*:115, 1984.
73. Walls, J. P., and Nogi, J.: Multifocal pigmented villonodular synovitis in a child. J. Pediatr. Orthop., *5*:229, 1985.
74. Wiss, D. A.: Recurrent villonodular synovitis of the knee. Successful treatment with yttrium-90. Clin. Orthop., *169*:139, 1982.
75. Woods, C., Jr., Alade, C. O., Anderson, V., and Ashby, M. E.: Pigmented villonodular synovitis of the knee presenting as a loose body. A case report. Clin. Orthop., *129*:230, 1977.
76. Wright, C. J. E.: Benign giant cell synovioma. An investigation of 85 cases. Br. J. Surg., *38*:257, 1951.
77. Young, J. M., and Hudacek, A. G.: Experimental production of pigmented villonodular synovitis in dogs. Am. J. Pathol., *30*:799, 1954.
78. Zwierzchowski, H.: Development of bone changes in pigmented villo-nodular synovitis of joints. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *36*:535, 1971.

HEMANGIOMA DE LA MEMBRANA SINOVIAL

El hemangioma sinovial es una lesión rara y quizá probablemente constituye un hematoma o una malformación vascular congénita y no una neoplasia verdadera. Surge en adolescentes y adultos jóvenes a pesar de que los síntomas articulares muchas veces datan de los inicios de la niñez. El sitio más común de ataque es la rodilla; a veces hay afectación de otras articulaciones como tobillo, codo y hombro.

Los síntomas comprenden dolor intermitente e hinchazón periódica de la articulación, a menudo sin causa obvia. Puede haber el antecedente de trabazón, en caso de afectación de la rodilla. En la exploración se palpa una masa muy dolorosa y el tumor es blando y coriáceo, y con la elevación aumenta de tamaño. Es notable la atrofia muscular periarticular y en caso de atrofia del hemangioma sinovial de la rodilla, la atrofia del cuádriceps crural es importante y constituye un dato diagnóstico transcendente. Puede existir limitación del movimiento articular. Otros datos concomitantes pueden ser la presencia de hemangiomas cutáneos y la diferencia en la longitud de miembros.

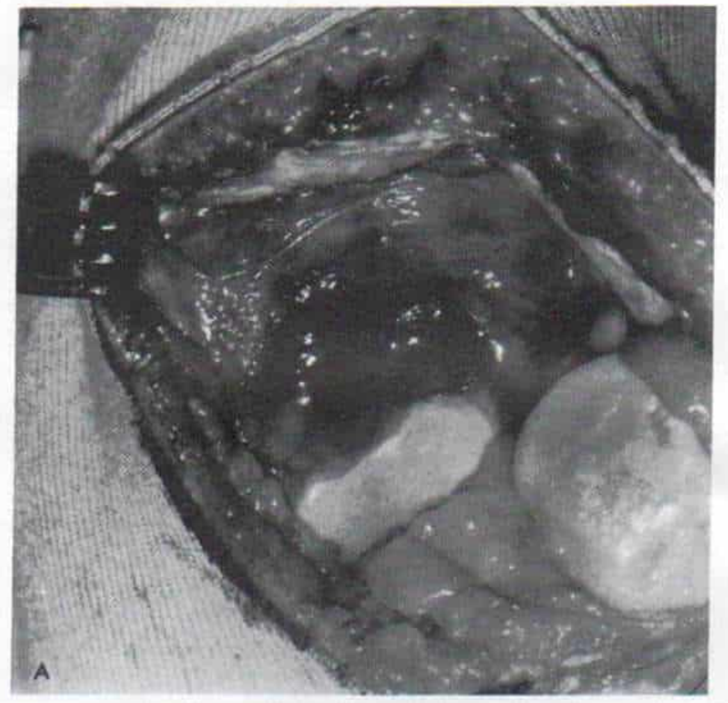
Las radiografías suelen ser normales y por lo común no muestran calcificación. Puede haber grados variables de osteoporosis.

En la artrotomía pueden detectarse hemangiomas difusos o localizados. La imagen típica a simple vista es la de una masa "de uvas" debajo de un recubrimiento sinovial brillante (fig. 4-76, *A*). Desde el punto de vista histológico, casi todos los hemangiomas sinoviales son de los tipos capilar y venoso mixtos, aunque puede haber tipos puramente venosos o capilares (fig. 4-76, *B*).

El tratamiento consiste en la ablación completa de la lesión, cosa que se logra fácilmente en la forma localizada; sin embargo, en el tipo difuso es difícil, pero hay que intentarla. Las lesiones pueden reaparecer y en estos casos se aplica radiación.

Bibliografía

1. Bennett, G. E., and Cobey, M. C.: Hemangioma of joints. Report of five cases. Arch. Surg., *38*:487, 1939.
2. Bouchut, E.: Tumeur érectile de l'articulation du genou. Gaz. Hôp., *29*:379, 1856.
3. Cobey, M. C.: Hemangioma of joints. Arch. Surg., *46*:465, 1943.
4. DePalma, A. F., and Mauler, G. G.: Hemangioma of synovial membrane. Clin. Orthop., *32*:93, 1964.
5. Galimberti, A.: Angioma sinoviale. Arch. Ortop., *79*:95, 1961.
6. Halborg, A., Hansen, H., and Sneppen, H. O.: Haemangioma of the knee joint. Acta Orthop. Scand., *39*:1223, 1968.
7. Harmon, P. H.: Hemangioma of synovial membrane of the knee joint cured by synovectomy. Arch. Surg., *47*:359, 1943.
8. Hunt, A. H., and Todd, I. P.: Cavernous haemangioma of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *33-B*:106, 1951.
9. Jacobs, J. E., and Lee, F. W.: Hemangioma of the knee joint. J. Bone Joint Surg., *31-A*:831, 1949.
10. Karlholm, S., and Stjernsward, J.: Hemangioma of the knee joint. Acta. Orthop. Scand., *33*:306, 1963.
11. Koch, R. A., and Jackson, D. W.: Juxtaarticular hemangioma of the knee associated with medial synovial plica. A case report. Am. J. Sports Med., *9*:265, 1981.
12. Larsen, I. J., and Landry, R. M.: Hemangioma of the synovial membrane. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1210, 1969.
13. Lewis, R. C., Jr., Coventry, M. B., and Soule, E. H.: Hemangioma of the synovial membrane. J. Bone Joint Surg., *41-A*:264, 1959.
14. Linson, M. A., and Posner, I. P.: Synovial hemangioma as a cause of recurrent knee effusions. J.A.M.A., *242*:2214, 1979.
15. Randelli, M.: Sull'angioma della sinoviale. Arch. Ortop., *74*:353, 1961.
16. Reeves, B.: Hemangioma of the knee joint. Proc. R. Soc. Med., *59*:705, 1966.
17. Seimon, L. P., and Hekmat, F.: Synovial hemangioma of the knee. Case report. J. Pediatr. Orthop., *6*:356, 1986.
18. Wallace, G. T., and Ghormley, R. K.: Cavernous hemangioma of the knee. Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., *18*:177, 1943.
19. Zadek, I.: Painful knee due to hemangioma (cured by operation). Bull. Hosp. Joint Dis., *6*:29, 1945.



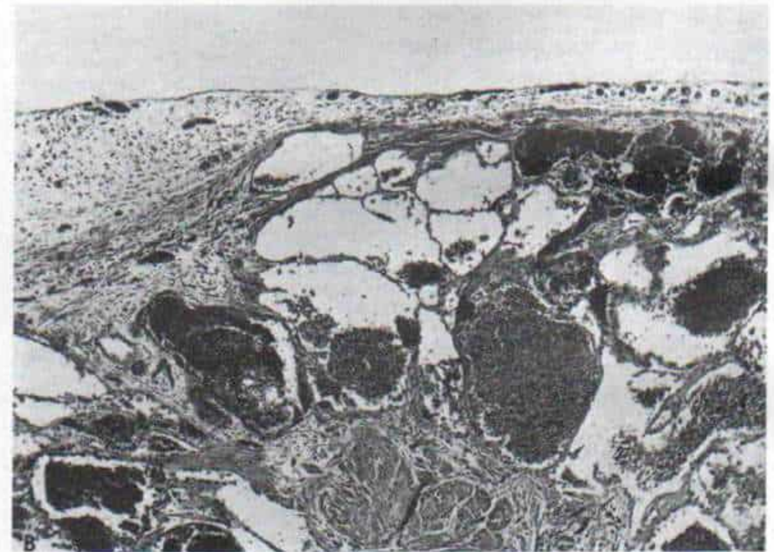


Fig. 4-76. Hemangioma de la membrana sinovial.

A, aspecto a simple vista. Se observa la masa oscura, a manera de uvas, en el tejido subsinovial. **B,** corte histológico que muestra los espacios cavernosos abundantes, llenos de eritrocitos (hematoxilina y eosina, ×50). (Con autorización de Coventry, M. B., Harrison, E. G. y Martin, J. F.: Benign synovial tumors of the knee: A diagnostic problem. *J. Bone Joint Surg., 48-A*:1350, 1966.)

LIPOMA INTRAARTICULAR

El lipoma de tejidos sinoviales es una masa rara que nace de las células grasas mesenquimatosas. Los lipomas suelen ser arborescentes, con múltiples ramificaciones y segmentos. Su tamaño varía, y por lo común muestran encapsulación leve. La masa normal local constituye el único dato. No causa dolor ni disfunción de la articulación. La rodilla es el sitio más común de ataque. El tratamiento por ablación quirúrgica por lo común no está indicado.

SARCOMA SINOVIAL (Sinovioma)

El sarcoma sinovial es un tumor fuertemente maligno de tejidos blandos que nace de tejidos sinoviales, pero a menudo rebasa los confines de la cápsula y pasa a tejidos blandos paraarticulares de las extremidades. La mayor parte de las víctimas son adultos jóvenes, aunque el tumor puede afectar a adolescentes y niños. La mayor parte de los tumores (85%) está situada alrededor de muslo, rodilla o cadera, o en hombro, brazo o codo. En estos sitios, los sinoviomas son grandes, voluminosos, de crecimiento rápido, y pueden causar dolor. Desde el comienzo se sospecha su naturaleza sarcomatosa. En promedio, el 15% de los casos de sinovioma se manifiesta en manos y pies; en estos sitios distales, el tumor asume la forma de una masa pequeña, superficial, blanda y fija, con crecimiento lento (y puede aumentar o disminuir de tamaño); su naturaleza sarcomatosa no se sospecha inicialmente. En las manos y los pies, el tumor puede persistir durante meses o un año antes de hacer el diagnóstico.

A veces hay metástasis a ganglios linfáticos regionales y los ganglios afectados son duros, fijos y no dolorosos y aumentan de tamaño rápidamente.

Diagnóstico y clasificación por etapas

Las *radiografías* detectarán la masa de tejidos blandos, que puede incluir zonas de radioopacidad aisladas y dispersas, que representen calcificación focal en el tejido tumoral.

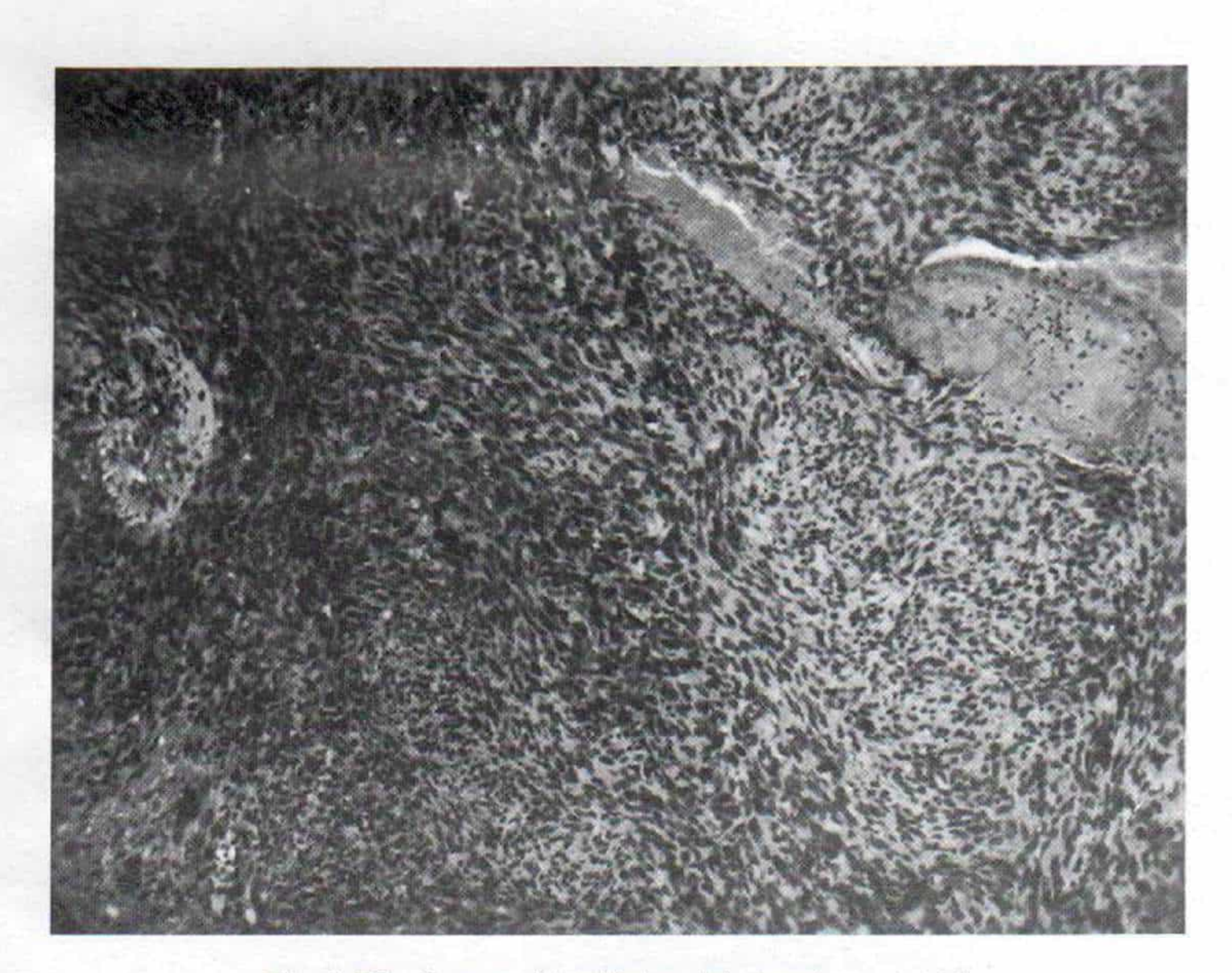


Fig. 4-77. Imagen histológica del sinovioma (×100).

La *gammagrafía con* ^{99m}Tc muestra mayor captación del tumor por microcalcificaciones y revascularizaciones del sarcoma sinovial. La zona alrededor de la membrana sinovial muestra una captación mayor muy activa, como reacción a la alteración. El hueso y los ganglios linfáticos afectados pueden mostrar mayor actividad.

La *tomografía computadorizada* señalará el tumor de tejidos blandos y definirá la magnitud de su diseminación, es decir, intracompartimental o extracompartimental.

La angiografía es de enorme utilidad en la clasificación por etapas. En la fase arterial temprana del método, hay una reacción vascular activa en el tumor de tejidos blandos y ganglios linfáticos regionales con metástasis; en la fase venosa tardía se advertirá la "hiperemia" en el tumor.

A simple vista, el tumor tiene firmeza mediana y es una lesión un poco encapsulada que mide de 1 a 4 cm de diámetro. Los signos histológicos consisten en componentes fibrosarcomatoso y sinovial íntimamente mezclados. El signo citológico del sinovioma son las células de tejido conectivo fusiformes primitivas o mesenquimatosas, que revisten espacios y hendiduras, y que pueden contener mucina (fig. 4-77). A veces, las células son más cilíndricas y dispuestas alrededor de espacios, y se asemejan a las células de origen epitelial.

Tratamiento

Depende del sitio anatómico y de la etapa histológica de la neoplasia. Los tumores pequeños en etapa I en manos y pies se tratan mediante ablación extensa, y si reaparecen, se practica la amputación amplia. Los sarcomas sinoviales grandes y de situación proximal por lo común pertenecen a la etapa II, y se tratan como ablación radical.

La radioterapia en el postoperatorio es definitivamente paliativa y no se ha valorado su utilidad de la quimioterapia.

Bibliografía

1. Archer, I. A., Brown, R. B., and Fitton, J. M.: Epithelioid sarcoma in the hand. J. Hand Surg., 9-*B*:207, 1984.
2. Ariel, I. M., and Hartley, J.: Level of amputation for patients with soft tissue sarcomas of the extremities as determined by isotopic lymphangiography. Bull. Hosp. Joint Dis., 37:34, 1976.
3. Baretta, G., Bonadonna, G., Bajetta, E., et al.: Combination chemotherapy with DTIC (NSC 45388) in advanced malignant melanoma, soft tissue sarcomas, and Hodgkin's disease. Cancer Treat. Rep., *60*:205, 1976.
4. Benjamin, R. S., Gottlieb, J. A., Baker, L. H., et al.: Cyvadic vs. Cyvadact—a randomized trial of cyclophosphamide (Cy), vincristine (V), and adriamycin (A), plus dacarbazine (DIC) or actinomycin-D (DACT), in metastatic sarcomas. Proc. Am. Assoc. Cancer Res. ASCO, *17*:256, 1976.
5. Bogumil, G. P., Bruno, P. D., and Barrick, E. F.: Malignant lesions masquerading as popliteal cysts. A report of three cases. J. Bone Joint Surg., *63-A*:474, 1981.
6. Buck, P., Mickelson, M. R., and Bonfiglio, M.: Synovial sarcoma: A review of 33 cases. Clin. Orthop., *156*:211, 1981.
7. Cadman, N. L., Soule, E. H., and Kelly, P. J.: Synovial sarcoma: An analysis of 134 tumors. Cancer, *18*:613, 1965.
8. Campanacci, M., Bertoni, F., and Laus, M.: Soft tissue sarcoma of the hand. Ital. J. Orthop. Traumatol., 7:313, 1981.
9. De Santis, E., Rosa, M. A., Oransky, M., and Sanguinetti, C.: Experimentally induced synovial sarcoma. Int. Orthop., 5:37, 1981.
10. Enneking, W. F., and Shirley, P. D.: Resection-arthrodesis for malignant and potentially malignant lesions about the knee using an intramedullary rod and local bone grafts. J. Bone Joint Surg., *59-A*:223, 1977.
11. Greene, T. L., and Strickland, J. W.: Fibroma of tendon sheath. J. Hand Surg., *9-A*:758, 1984.
12. Haagensen, C. D., and Stout, A. P.: Synovial sarcoma. Ann. Surg., *120*:826, 1944.
13. Hadju, S. I., Shiu, M. H., and Fortner, J. C.: Tendosynovial sarcoma. A clinicopathological study of 136 cases. Cancer, 39:1201, 1977.
14. Hoeffel, J. C., Rolain, G., Preaut, J., et al.: Pseudotumoral aspect of posttraumatic digital synovitis. Am. J. Surg., *134*:416, 1977.
15. Ichinose, H., Hoerner, H. E., and Derbes, V. J.: Minute synovial sarcoma in the occult non-palpable phase. A case report. J. Bone Joint Surg., *60-A*:836, 1978.
16. Ichinose, H., Wickstrom, J. K., Hoerner, H. E., and Derbes, V. L.: The early clinical presentation of synovial sarcoma. Clin. Orthop., *142*:185, 1979.
17. Ishii, S., Yamawaki, S., Saki, T., Usui, M., Ubayama, Y., Minami, A., Yagi, T., Isu, K., and Kobayashi, M.: Characteristics of human soft tissue sarcomas in xenografts and in vitro. Clin. Orthop., *173*:251, 1983.
18. Israels, S. J., Chan, H. S., Daneman, A., and Weitzman, S. S.: Synovial sarcoma in childhood. A.J.R., *142*:803, 1984.
19. Johnson, R. J., and Garvie, N.: Case report 121: Synovioma (synovial sarcoma) of left knee. Skeletal Radiol., 5:185, 1980.
20. Johnston, A. D., and Parisien, M. V.: Soft tissue tumors about the knee. Orthop. Clin. North Am., *10*:263, 1979.
21. Kaufman, J., and Tsukada, Y.: Synovial sarcoma with brain metastasis. Report of a case responding to supervoltage irradiation and review of the literature. Cancer, 38:96, 1976.
22. Lindberg, R. D., Martin, R. M., and Rohmsdahl, M. M.: Surgery and postoperative radiotherapy in the treatment of soft-tissue sarcomas in adults. A.J.R., *123*:123, 1975.
23. Lucas, G. L., and Sponsellar, P. D.: Synovial chondro-

metaplasia of the hand: Case report and review of the literature. J. Hand Surg., *9-A*:269, 1984.
24. McClain, E. J., and Wissinger, H. A.: The acute carpal tunnel syndrome: Nine case reports. J. Trauma, *16*:75, 1976.
25. MacKenzie, D. H.: Synovial sarcoma. A review of 58 cases. Cancer, *19*:169, 1966.
26. McNeer, G. P., Cantin, J., Chu, F., et al.: The effectiveness of radiation therapy in the management of sarcoma of the soft somatic tissues. Cancer, *22*:391, 1968.
27. Mayer, D. P., Clancy, M., Bonakdarpour, A., Peterson, R. O., and Steel, H. H.: Case report 152: Synovial sarcoma of the knee. Skeletal Radiol., *6*:221, 1981.
28. Morton, D. L., Eilber, F. R., Townsend, C. M., et al.: Limb salvage from a multi-disciplinary treatment approach for skeletal and soft-tissue sarcomas of the extremity. Ann. Surg., *184*:268, 1976.
29. Murray, J. A.: Synovial sarcoma. Orthop. Clin. North Am., *8*:963, 1977.
30. Pack, G. T., and Ariel, I. M.: Synovial sarcoma (malignant synovioma): A report of 60 cases. Surgery, *28*:1047, 1950.
31. Patchefsky, A. S., Goriano, R., and Kostianovsky, M.: Epithelioid sarcoma: Ultrastructural similarity to nodular synovitis. Cancer, *39*:143, 1977.
32. Pinedo, H. M., and Kenis, Y.: Chemotherapy of advanced soft tissue sarcomas in adults. Cancer Treat. Rev., *4*:67, 1977.
33. Robertson, D. I., and Hogg, G. R.: Chordoid sarcoma: Ultrastructure evidence supporting a synovial origin. Cancer, *45*:520, 1980.
34. Rosenberg, S. A., Kent, H., Costa, J., et al.: Prospective randomized evaluation of the role of limb-sparing surgery, radiation therapy, and adjuvant chemoimmunotherapy in the treatment of adult soft-tissue sarcomas. Surgery, *84*:62, 1978.
35. Russell, W. O., Cohen, J., Enzinger, F., et al.: A clinical and pathologic staging system for soft-tissue sarcomas. Cancer, *40*:1562, 1977.
36. Ryan, J. R., Baker, L. H., and Benjamin, R. S.: The natural history of metastatic synovial sarcoma: Experience of the Southwest Oncology group. Clin. Orthop., *164*:257, 1982.
37. Schiffman, R.: Epithelioid sarcoma and synovial sarcoma in the same knee. Cancer, *45*:158, 1980.
38. Shiraishi, S., Ohkubo, Y., and Saito, T.: Regression of multiple osseous metastatic renal cell carcinoma. Clin. Orthop., *138*:246, 1979.
39. Shiu, M. H., Castro, E. B., Hadju, S. I., et al.: Surgical treatment of 297 soft-tissue sarcomas of the lower extremity. Ann. Surg., *123*:577, 1975.
40. Shiu, M. H., McCormack, P. M., Hadju, S. I., et al.: Surgical treatment of tendosynovial sarcoma. Cancer, *43*:889, 1979.
41. Simon, M. A., and Enneking, W. F.: Management of soft-tissue sarcomas of the extremities. J. Bone Joint Surg., *58-A*:317, 1976.
42. Simon, M. A., Spanier, S. S., and Enneking, W. F.: Management of adult soft-tissue sarcomas of the extremities. Surg. Annu., *11*:363, 1979.
43. Sugarbaker, P. H., Weiss, C. M., Davidson, D. D., and Roth, Y. F.: Increasing phantom limb pain as a symptom of cancer recurrence. Cancer, *54*:373, 1984.
44. Suit, H. D., and Russell, W. O.: Soft part tumors. Cancer, *39*:830, 1977.
45. Suit, H. D., Russell, W. O., and Martin, R. G.: Management of patients with sarcoma of soft-tissue in an extremity. Cancer, *31*:1247, 1973.
46. Suit, H. D., Russell, W. O., and Martin, R. G.: Sarcoma of soft-tissue; Clinical and histopathologic parameters and response to treatment. Cancer, *35*:1478, 1975.
47. Suit, H. D., Proppe, K. H., Mankin, H. J., et al.: Preoperative radiation therapy for sarcoma of soft tissue. Cancer, *47*:2269, 1981.
48. Sutro, C. J.: Synovial sarcoma of the soft parts of the 1st toe: Recurrence after a 35 year interval. Bull. Hosp. Joint Dis., *37*:105, 1976.
49. Thunold, J., and Baug, G.: Synovial sarcoma: A case report. Acta Orthop. Scand., *47*:231, 1976.
50. Urist, M. R., Grant, T. T., Lindholm, T. S., Mirra, J. M., Hirano, H., and Finerman, G. A. M.: Induction of new bone formation in the host bed by human bone-tumor transplants in athymic nude mice. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1207, 1979.
51. Varela-Duran, J., and Enzinger, F. M.: Calcifying synovial sarcoma. Cancer, *50*:345, 1982.
52. Waag, K. L., et al.: Synovial sarcoma in childhood. Z. Kinderchir., *39*:Suppl. 1:48, 1984.
53. Wittels, M., Ghandur-Mnaymneh, L., and Mnaymneh, W.: Giant cell tumor of tendon sheath developing at the site of tendon laceration. Clin. Orthop., *169*:207, 1982.
54. Wright, P. H., Sim, F. H., Soule, E. H., and Taylor, W. F.: Synovial sarcoma. J. Bone Joint Surg., *64-A*:112, 1982.

Indice

Nota: El número de páginas en *cursivas* señala las ilustraciones; el número en negritas, las láminas quirúrgicas. Los números de página seguidos de la letra *t* se refieren a las tablas.

A

B

C

F

G

N

O

P

Q

R

S

T

U